STENOSEN UND ATRESIEN DES AORTENBOGENS IM SÄUGLINGSALTER

Diagnose, Operationsindikation und Prognose

Johannes Pfeiffer

1979

Dissertations- und Fotodruck ANNELIESE SCHUBERT
Corneliusstraße 21 · 8000 München 5 · Telefon 268177

Aus der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen im Kindesalter, Deutsches Herzzentrum München
Direktor: Prof. Dr. K. Bühlmeyer

STENOSEN UND ATRESIEN DES AORTENBOGENS IM SÄUGLINGSALTER

Diagnose, Operationsindikation und Prognose

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Johannes Pfeiffer
aus Lindenberg im Allgäu

München 1979

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. K. Bühlmeyer
Mitberichterstatter: Prof. Dr. K. Betke
Dekan: Prof. Dr. W. Spann
Tag der mündlichen Prüfung: 12. 6. 1979

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
I.	EINFÜHRUNG	1
1.	Geschichte	1
2.	Embryologie	3
3.	Ätiologie	8
4.	Anatomie	12
5.	Hämodynamik	20
6.	Häufigkeit	29
7.	Zu dieser Arbeit: Material und Methode	31
II.	PRÄOPERATIVE BEFUNDE - DIAGNOSTIK	46
1.	Klinik	46
2.	Auskultation	50
3.	Elektrokardiogramm	52
4.	Röntgenbild	54
5.	Herzsondierung	55
6.	Angiokardiographie	63
III.	THERAPIE UND VERLAUF	66
1.	Konservative Behandlung	66
2.	Operative Behandlung	71
IV.	POSTOPERATIVE BEFUNDE	81
1.	Klinische Resultate	81
2.	Auskultation	83
3.	Elektrokardiogramm	84
4.	Röntgenbild	86
5.	Herzsondierung	87

		Seite
V.	DISKUSSION	91
1.	Alter der Patienten	91
2.	EKG-Zeichen	96
3.	Röntgenbild	97
4.	Pulmonale Hypertonie	98
5.	Tubuläre Hypoplasie	101
6.	Assoziierte Fehlbildungen	105
7.	Therapie	108
8.	Restenosierung	112
9.	Prognose	116
VI.	ZUSAMMENFASSUNG	118
VII.	LITERATURVERZEICHNIS	120
VIII.	PATIENTENVERZEICHNIS	139

ABKÜRZUNGEN

AAo	= Aszendierende Aorta
ACCD	= Arteria carotis communis dextra
ACCS	= Arteria carotis communis sinistra
AISt	= Aortenisthmusstenose
AKG	= Angiokardiographie
AoVS	= Aortenklappenstenose
ASD	= Arteria subclavia dextra
ASS	= Arteria subclavia sinistra
AV-Kanal	= Atrioventrikular-Kanal
BVH	= Biventrikuläre Hypertrophie
CoA	= Coarctatio aortae = Aortenisthmusstenose
DAo	= Deszendierende Aorta
DORV	= Double outlet right ventricle
EKG	= Elektrokardiogramm
ERST	= Erregungsrückbildungsstörung
GUZ	= Gegenuhrzeigersinn
HK	= Herzkatheter
HT	= Herzton
HZV	= Herzzeitvolumen
IAA	= Unterbrochener Aortenbogen
i.RSB	= Inkompletter Rechtsschenkelblock
LRS	= Links-Rechts-Shunt
LVH	= Linksventrikuläre Hypertrophie
MiVS	= Mitralklappenstenose
PA	= Pulmonalarterie
PDA	= Persistierender Ductus arteriosus
RLS	= Rechts-Links-Shunt
RV	= Rechter Ventrikel
RVH	= Rechtsventrikuläre Hypertrophie
TAo	= Transverse Aorta
TB	= Truncus brachiocephalicus
TGA	= Transposition der großen Arterien
TAC	= Truncus arteriosus communis
UZ	= Uhrzeigersinn
VSD	= Ventrikelseptumdefekt

I. EINFÜHRUNG

1. Zur Geschichte

Die Aortenisthmusstenose wurde erstmals von MORGAGNI (73) im Jahre 1760 beschrieben, der bei der Obduktion eines Mönchs eine Einengung der Aorta im Isthmusbereich entdeckte. Schon bald darauf, nämlich im Jahre 1778, erschien von Raphael STEIDELE (108), einem Professor der Universität Wien, die erste pathologische Beschreibung einer vollständigen Unterbrechung des Aortenbogens, die distal der Arteria subclavia sinistra gelegen war, was funktionell als schwerste Form einer Isthmusstenose aufgefaßt werden kann (95). Eine erste umfassende Beschreibung der typischen pathologischen Befunde sowie eines Kollateralkreislaufs bei Aortenisthmusstenose stammt von PARIS (84) aus dem Jahre 1791.

Nach diesen anfänglichen Erkenntnissen galt diese Fehlbildung lange Zeit hindurch als eine anatomische bzw. pathologische Rarität, die gelegentlich bei Sektionen gefunden wurde. Erst 1835 wurde von LE GRAND erstmals in vivo eine Isthmusstenose der Aorta aufgrund abgeschwächter Femoralarterienpulse und eines Kollateralkreislaufs diagnostiziert (zit. nach Lit. 56). POTAIN beschrieb 1892 den arteriellen Hochdruck oberhalb der Stenose (zit. nach Lit. 40).

Im Jahre 1903 unterteilte BONNET (15) die Aortenisthmusstenosen in zwei Hauptgruppen: die Isthmusstenose vom Erwachsenentyp, die eine lokalisierte Engstelle unmittelbar unterhalb der Einmündung des Ductus bzw. Ligamentum Botalli darstellt, sowie die infantile Isthmusstenose, die oberhalb der Ductusmündung liegt und eine lokalisierte oder diffuse Einengung der Aorta bildet.

Maude ABBOTT (2) berichtete 1928 in einer ersten großen Zusammenstellung der Literatur von 1791 bis 1927 über 200 Fälle von Aortenisthmusstenose. Eine wesentliche klinische Bedeutung aber erreichte die Aortenisthmusstenose erst, als CRAFOORD und NYLIN (29) 1944 und GROSS (48) 1945 nach mehrjährigen tierexperimentellen Versuchen die ersten erfolgreichen operativen Korrekturen dieser Fehlbildung durchführten. Seither wurde die operative Korrektur dieses Defekts eine allgemein akzeptierte Form der Behandlung. Trotzdem sind noch viele Probleme in diesem Zusammenhang nicht oder zumindest nicht vollständig gelöst. Dies betrifft Fragen der Operationsindikation, der auszuführenden Operationsmethode, Probleme der persistierenden Hypertonie, das Auftreten der postoperativen paradoxen Hypertonie, die Problematik operativer Komplikationen sowie der postoperativen Restenosierung (67).

2. Zur Embryologie

Die ersten großen embryonalen Gefäße stellen die dorsalen Aorten dar, die in der Längsachse des Embryos verlaufen und die Fortsetzung der endokardialen Herzschläuche bilden. Infolge Drehung der kardiogenen Platte und Verschmelzung der endokardialen Herzschläuche krümmt sich der kraniale Abschnitt der dorsalen Aorten und bildet so beiderseits vom Vorderdarm je einen Bogen, der in das Mesenchym des ersten Kiemenbogens eingebettet ist. Diese kranialen Abschnitte der dorsalen Aorten werden als erste Aortenbögen oder Mandibularbogen-Arterien bezeichnet (63) (s. Abb. 1).

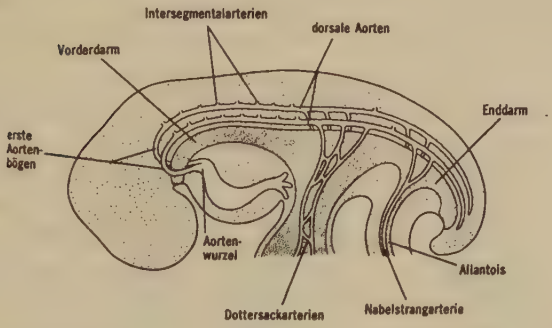

Abb. 1: Arterielles System bei einem drei Wochen alten Embryo (63).

Die Einmündungsstelle der Aortenbögen in den Truncus arteriosus bildet die sog. Aortenwurzel. Mit der folgenden Ausbildung der weiteren Kiemenbögen gibt die Aortenwurzel für jeden neuen Bogen einen Ast ab. Auf

diese Weise entstehen sechs Arterienpaare, die alle gekrümmt um den Schlunddarm herum verlaufen. In dieser Form sind die Arterien nur in der frühen Embryonalperiode ausgebildet, während sie im Verlauf der weiteren Entwicklung tiefgreifenden Veränderungen oder gänzlicher Rückbildung unterliegen (34).

Diese sechs Aorten- oder Kiemenbögen, die in der menschlichen Entwicklung allerdings niemals gleichzeitig vorhanden sind, sind in der folgenden Abbildung schematisch dargestellt (Abb. 2 a) und zugleich einem späteren Entwicklungszustand gegenübergestellt, in dem die wesentlichen Umbildungen vollzogen sind (Abb. 2 b). Die obliterierten Abschnitte sind gestrichelt eingezeichnet.

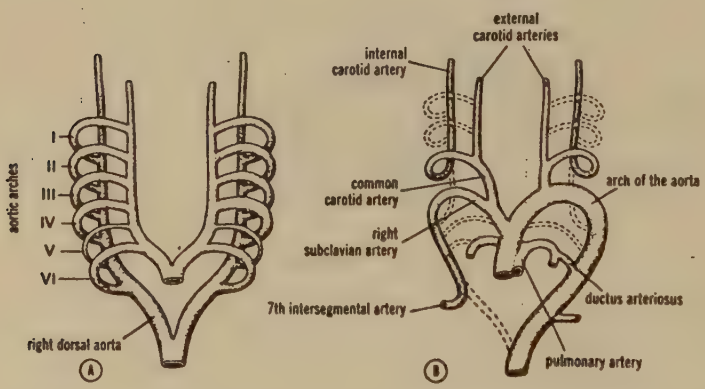

Abb. 2 a: Schema der Aortenbögen und dorsalen Aorten vor der Transformation (34).

2 b: Aortenbögen und dorsale Aorten nach der Transformation. Die obliterierten Abschnitte sind gestrichelt eingezeichnet (34).

Für die Ausbildung des späteren Aortenbogens stellt die vierte Kiemenbogenarterie einen wesentlichen Vorläufer dar. Ihre Entwicklung verläuft links anders als rechts. Auf der linken Seite bildet sie zwischen der linken Arteria carotis communis und der linken Arteria subclavia einen Teil des späteren Aortenbogens, der distal durch die linke dorsale Aorta fortgesetzt wird. Auf der rechten Seite entsteht aus ihr der proximale Abschnitt der Arteria subclavia dextra, deren distaler Teil aus einem Abschnitt der rechten dorsalen Aorta und der siebten Intersegmentalarterie hervorgeht (63).

Prädilektionsstellen für Stenosen im Aortenbogensystem sind die Mündungsbereiche der fünften linken Kiemenbogenarterie (Arcusstenose), der sechsten linken Kiemenbogenarterie (Isthmusstenose) und der vierten rechten Kiemenbogenarterie (Deszendensstenose) (32).

Beim unterbrochenen Aortenbogen scheint der Typ A (Unterbrechung distal der linken Arteria subclavia; vgl. Abschnitt Anatomie) die Folge einer Rückbildung der linken dorsalen Aorta zwischen der vierten und sechsten Kiemenbogenarterie zu sein. Dies muß relativ spät in der Entwicklung des kardiovaskulären Systems erfolgen, nämlich zu einem Zeitpunkt, in dem die linke Arteria subclavia ihren Ascensus vollzogen und ihr endgültiges Niveau erreicht hat, d. h. nach der siebten Embryonalwoche (65, 119) (s. Abb. 3 a).

Die Unterbrechung vom Typ B (Unterbrechung distal der linken Arteria carotis communis) scheint durch eine Involution des linken vierten Kiemenbogens verursacht zu sein. Diese erfolgt wahrscheinlich vor der siebten Embryonalwoche, da die linke Arteria subclavia nur noch bis zum Niveau der sechsten Kiemenbogenarterie (Ductus arteriosus) ansteigen kann und infolgedessen aus dem oberen Abschnitt der descendierenden Brustaorta entspringt (89) (s. Abb. 3 a).

Die Pathogenese der Typ C-Unterbrechung (Unterbrechung distal der Arteria anonyma) ist weniger klar. Sie scheint die Involution des linken Ausläufers der Aortenwurzel darzustellen und in deren Folge die Rückbildung der linken dritten Kiemenbogenarterie, die beide aus diesem Ausläufer der Aortenwurzel entspringen. Eine weitere Folge ist das Fortbestehen der linken dorsalen Aorta zwischen drittem und viertem Kiemenbogen, wo sie normalerweise zurückgebildet wird, d. h. Persistenz des linken Ductus caroticus (= linke Arteria carotis communis) (89) (s. Abb. 3 b).

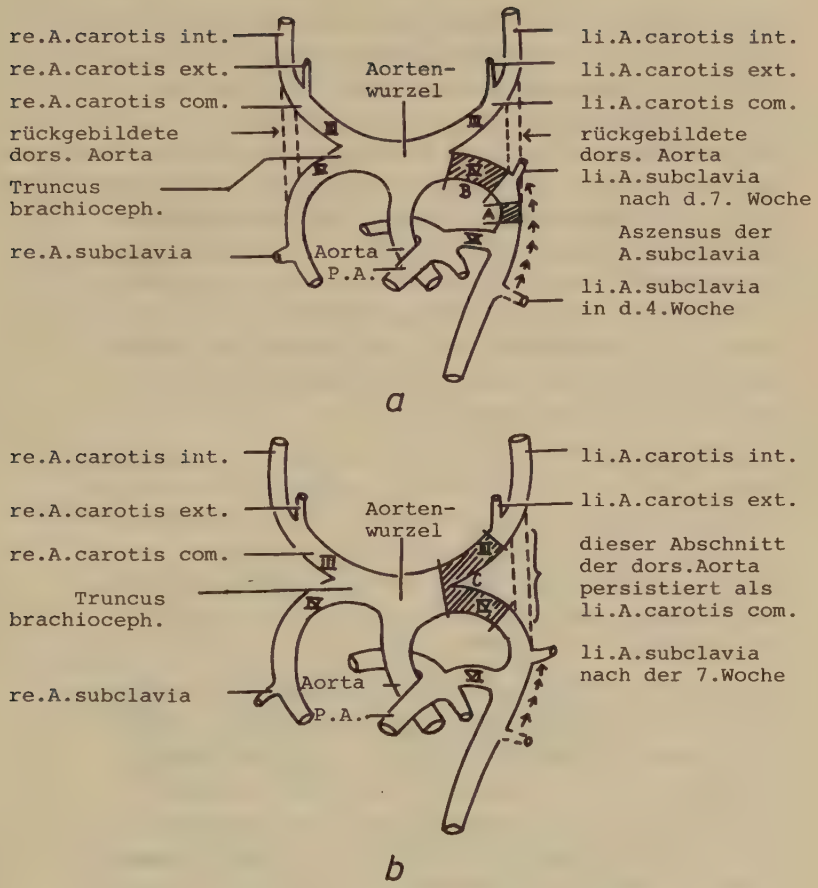

Abb.3: Schematische Darstellung der großen Arterien beim Feten (95).

3a: Die Lokalisation der Fehlentwicklung bei unterbrochenem Aortenbogen Typ A und Typ B.

3b: Bereich der Fehlentwicklung beim unterbrochenen Aortenbogen Typ C.

3. Zur Ätiologie

Es gibt z. Zt. keine vollkommen befriedigende und allgemein akzeptierte Erklärung für das Entstehen einer Aortenisthmusstenose. CRAIGIE 1841 (30) nahm an, daß sich die Koarktation postnatal im Zusammenhang mit der Einengung des Ductus arteriosus entwickelt. Später griff SKODA (105) diese Ansicht auf und entwickelte seine weitverbreitete Hypothese, nach der die Einengung im Isthmusbereich postnatal durch überschießendes Wachstum des Gewebes entsteht, das normalerweise den offenen Ductus verschließt. Obwohl das im Ductus arteriosus vorliegende Gewebe demjenigen in der Engstelle sehr ähnlich ist, konnten EDWARDS et al (37) diese Ansicht widerlegen.

GILLMAN und BURTON (44) haben experimentell nachgewiesen, daß bei verschiedenen Tierspezies die Aortenwand im Bereich des einmündenden Ductus arteriosus bei hohem Sauerstoff-Partialdruck zur Konstriktion neigt, und sie leiteten daraus ab, daß die Koarktation beim Menschen das Ergebnis eines analogen Verhaltens sein könnte.

Nach anderer Auffassung wird die Ursache in einer gestörten oder fehlgeleiteten Entwicklung des Aortenbogens gesehen, analog zu anderen Arten angeborener Herzfehler. So hält TAUSSIG (110) eine veränderte Blutzufuhr in die unteren Körperpartien während einer frühen Entwicklungsphase für die wesentliche Ursache. CLAGETT, KIRKLIN und EDWARDS (26) sehen in einem, bezogen auf die Ductusmündung nach proximal verschobenen Abgang der linken Arteria subclavia einen möglichen Grund für die Fehlbildung.

RUDOLPH et al (98) entwickelten 1972 eine Hypothese zur Erklärung der postnatal verzögerten Manifestation der Isthmusstenose, nach der die Einengung bei der Geburt bereits vorliegt, jedoch der stenosierende Effekt erst nach Verschluß des Ductus arteriosus wirksam wird. Nach ihrer Ansicht liegt eine Einfaltung der Aortenwand gegenüber der Mündung des offenen Ductus arteriosus vor. Diese erzeugt solange keine effektive Stenose, solange der Ductus arteriosus noch weit offen ist und durch ihn eine Passage des Bluts von der transversen zur deszendierenden Aorta gewährleistet wird (Abb. 4 a). Durch den Verschluß des Ductus arteriosus, der in den ersten Lebenstagen erfolgt, wird die Einengung erst hämodynamisch wirksam (Abb. 4 b).

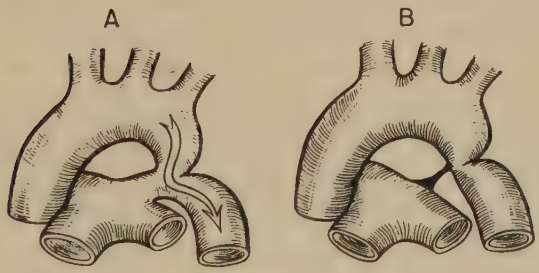

Abb. 4: Die Rudolph'sche Erklärung (98) für das postnatal verzögerte Auftreten der Symptome bei einem Teil der Patienten mit Aortenisthmusstenose (aus Lit. 47). Erläuterungen siehe Text.

CAMPBELL und POLANI (19) haben den Einfluß infektiöser Noxen während der Schwangerschaft - wie z. B. Röteln - studiert: sie scheinen keine Rolle bei der Entwicklung

einer Isthmusstenose zu spielen. Das Alter der Mutter und die Stellung in der Geschwisterreihe zeigten ebenfalls keinen signifikanten Einfluß. Ebenso sind nach ihren Untersuchungsergebnissen Erbfaktoren nicht oder nur geringfügig für die Entstehung verantwortlich: unter 252 untersuchten Geschwistern von 151 Patienten mit erwiesener Aortenisthmusstenose fanden sie nur eines mit einer ähnlichen Fehlbildung. Auch in der übrigen Literatur wird nur außerordentlich selten über familiäres Vorkommen berichtet. KLEMOLA (61) beschrieb zwei Fälle in derselben Familie - ein Vater und ein Sohn. TAYLOR und POLLOCK (113) berichteten über drei Patienten in einer Familie - eine Mutter, ein Sohn und eine Tochter.

Auch bei unseren Patienten ergab sich kein Hinweis auf familiäres Vorkommen. Lediglich bei einem Kind (WM) war aus der Familienanamnese zu erfahren, daß ein Bruder des Patienten im Alter von fünf Jahren an einem zyanotischen Herzfehler verstorben war. Genauere Angaben über die Art dieses Herzfehlers lagen nicht vor.

Ungefähr 40 bis 45 % der Patienten mit Gonadendysgenesie weisen kardiovaskuläre Fehlbildungen auf, am häufigsten sind Aortenisthmusstenose oder Pulmonalstenose; diejenigen mit AISt sind gewöhnlich chromatinnegativ (90).

Die Unterbrechungen des Aortenbogens sind letztlich ätiologisch genauso ungeklärt, obwohl hier gewisse Hinweise bestehen, daß mütterlicher Vitamin-A-Mangel (122) und idiopathische infantile Hypercalcämie (52) als mögliche Ursachen in Frage kommen könnten. VAN PRAAGH et al (89) vermuten in einem verringerten antegraden Blutstrom in die Aorta ascendens infolge intrakardialer Anomalien die Hauptursache: der veränderte Blutstrom bewirkt eine veränderte Involution (s. Abschnitt Embryo-

logie) transienter embryonaler Arterien. Diese Hypothese entspricht der CONDON'schen (27) Beschreibung von der Entwicklung und Obliteration der verschiedenen Arterienabschnitte im Aortenbogensystem. Der unterbrochene Aortenbogen wird somit als sekundäre Erscheinung angesehen, während die ursächlichen Veränderungen intrakardialer Art sind: Als besonders charakteristisch geben VAN PRAAGH et al (89) eine Verschiebung der Crista supraventricularis in den Ausflußtrakt des linken Ventrikels an, wodurch auf der linken Seite eine muskuläre subaortale Stenose und auf der rechten Seite ein erheblicher subpulmonaler Defekt entsteht, da die Crista nicht mehr wie normal den Raum über dem Septum ausfüllt. Somit begünstigt eine Linksverschiebung der Crista einen starken Links-Rechts-Shunt durch den Ventrikelseptumdefekt. Dies wiederum führt zu einem verringerten Blutfluß in der aszendierenden Aorta und starkem Durchfluß im pulmonalen Truncus, was einerseits die Unterbrechung des Aortenbogens, andererseits die Erweiterung des Ductus arteriosus verursacht. Eine Unterstützung dieser Hypothese sieht VAN PRAAGH in anatomischen Befunden bei Patienten mit Transposition der großen Arterien und unterbrochenem Aortenbogen. Hier konnte er vice versa eine Verschiebung der Crista supraventricularis in den Ausflußtrakt des rechten Ventrikels feststellen, was in diesen Fällen entsprechend zur typischen Subaortenstenose führt.

4. Anatomie

A) Aortenisthmusstenose

Bezogen auf die Nachbarorgane liegt der Isthmus aortae in Höhe des vierten Brustwirbelkörpers, in Höhe der Bifurkation der Trachea, etwas kranial von der Teilung der Arteria pulmonalis.

Die physiologische Weitenabnahme der Aorta zwischen dem mittleren Aszendensabschnitt - dem Sinus maximus - und dem Isthmus beträgt durchschnittlich etwa 1/5 (94). Distal vom Isthmus findet sich gewöhnlich eine leichte Erweiterung der Aorta, die Hiss'sche Spindel. Es besteht also normalerweise eine taillenartige Konfiguration des Aortenrohrs im Isthmusbereich, die dem Abschnitt den Namen gegeben hat.

MORRIS et al (75) bezeichneten als Isthmusstenose alle Einengungen der Aorta, die zwischen dem Abgang der linken A. subclavia und dem ersten direkt aus der Aorta entspringenden Paar der Interkostalarterien gelegen sind. Obwohl der anatomische Isthmus eigentlich nur die Strecke distal vom Abgang der A. subclavia sinistra bis zur Einmündung des Ductus bzw. Ligamentum Botalli darstellt, wird der Ausdruck Isthmusstenose auch für Einengungen unmittelbar unterhalb dieses wahren anatomischen Isthmus verwendet (47). So werden teratologisch zusammengehörige Befunde einheitlich, aber topographisch ungenau benannt. Durch die, vor allem im angelsächsischen Schrifttum gebräuchliche, deskriptive Bezeichnung "Koarktation der Aorta" (CoA) wird diese Schwierigkeit umgangen. Nach FONO und LITTMANN (zit. nach RENNER (94)) soll die Bezeichnung davon herleiten, daß die an die Stenose angrenzenden Aortenteile im Bogen zur Stenose einschwenken ("Co" und "Arcus").

EDWARDS und Mitarbeiter (37) haben die Aortenisthmusstenose anatomisch genauer definiert und sie als streng lokalisierte Engstelle beschrieben, die typischerweise am Übergang vom Aortenbogen zur deszendierenden Aorta gefunden wird. Diese Art der Stenose wird durch eine Einfaltung der Media in das Lumen der Aorta erzeugt und ist zu unterscheiden von der tubulären Stenose, die einen längeren, gleichmäßig eingeengten Abschnitt der Aorta mit histologisch normaler Media bedeutet (36).

Im folgenden wird der im deutschen Sprachgebrauch geläufige Ausdruck "Isthmusstenose" für alle in Frage kommenden Stenosen angewandt.

Eine Isthmusstenose ist an der Aorta auch von außen als lokalisierte Einschnürung zu erkennen, die in manchen Fällen allerdings nur geringfügig ausgeprägt sein kann. Die Lumeneinengung ist durch die Mediaeinfaltung erheblich stärker als von außen erkennbar und die lichte Weite erreicht selten mehr als 2 mm im Durchmesser (34). Distal der Stenose ist die Aortenwand dünn, dilatiert und häufig durch den Preßstrahl geschädigt (36).

Der Ductus arteriosus mündet bzw. das Ligamentum arteriosum inseriert unmittelbar proximal oder distal oder direkt im Bereich der Stenose.

Liegt eine präduktale Stenose vor, bleibt der Ductus nach der Geburt gewöhnlich offen (Abb. 5 a).
Ein proximal gelegener Ductus dagegen wird häufiger, wenn auch nicht ausnahmslos verschlossen (Abb. 5 b) (14, 33).

Abb. 5 a: präduktale AISt

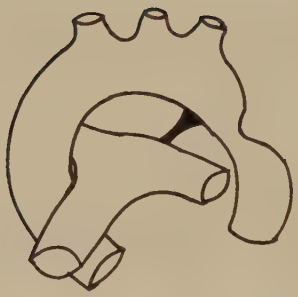

Abb. 5 b: postduktale AISt

Von den in unserer Klinik untersuchten und behandelten Säuglingen mit AISt hatten 74 % einen offenen Ductus arteriosus. Bei zwei Kindern war die Stenose postduktal gelegen, bei sieben lag eine juxtaduktale Einengung vor, während die restlichen 63 Patienten die typische präduktale Isthmusstenose aufwiesen.

Weitere assoziierte Fehlbildungen:

Aortenisthmusstenosen werden häufig durch weitere kardiovaskuläre Fehlbildungen kompliziert. In unserem Krankengut traten bei 83 % der Patienten z. T. multiple Fehlbildungen auf.

Tab. 1: Art und Häufigkeit der kombinierten kardiovaskulären Fehlbildungen bei 97 im Säuglingsalter untersuchten Patienten mit AISt.

Offener Ductus arteriosus	72
Ventrikelseptumdefekt	47
Aortenklappenstenose	10
Transposition der großen Arterien	7
Double outlet right ventricle	3
Single left ventricle	2
Hypoplastischer li. Ventrikel	2
Malposition der großen Gefäße	2
Mitralklappenstenose	2
SHONE-Syndrom	2
Persist. li. obere Hohlvene	2
Arteria lusoria	2
Partieller AV-Kanal	1

Bei zwei Patienten lag ein "SHONE-Syndrom" vor. Es handelt sich hierbei um das von SHONE und Mitarbeitern (103) im Jahre 1963 beschriebene gleichzeitige Vorkommen von vier stenotischen Läsionen des linken Herzens und der Aorta:

1. eine "parachute mitral valve", d. i. eine fallschirmförmig aussehende mißgebildete Mitralklappe, bei welcher die Chordae in der Regel an einem einzigen Papillarmuskel ansetzen,
2. ein supravalvulärer Ring, der eine zusätzliche Obstruktion im linken Vorhof verursachen kann,
3. eine muskuläre oder fibröse Subaortenstenose, die klinisch häufig imponiert (116),
4. eine Aortenisthmusstenose.

Die Beschreibung des Kollateralkreislaufs bei AISt erfolgt im Abschnitt Hämodynamik.

B) Unterbrochener Aortenbogen (IAA)

Bei dieser Fehlbildung ist die aszendierende von der deszendierenden Aorta vollständig getrennt. Die proximale Aorta mündet in die Brachiocephalgefäße; die deszendierende Aorta stellt sich als Fortsetzung des offenen Ductus arteriosus dar und erhält ihr Blut somit aus der Pulmonalarterie.

In einem Teil der Fälle bildet ein fibröser Strang ohne Lumen eine Verbindung zwischen proximaler und distaler Aorta (95). Art und Histologie des obliterierten Abschnitts sind unterschiedlich. In den meisten Fällen handelt es sich um fibröses Gewebe, das nicht wie ein obliteriertes Gefäß aufgebaut ist, während bei extremer Hypoplasie des Aortenbogens der atretische Abschnitt die Form eines obliterierten Gefäßes ohne Lumen aufweist (95). Von hämodynamischen Gesichtspunkten ausgehend, subsummieren einige Autoren (47, 95) auch diese Fälle unter dem Begriff des unterbrochenen Aortenbogens, während andere (112) dies als Atresie des Aortenbogens differenzieren. Wir haben uns aus operativen und prognostischen Aspekten bei unseren Patienten an die restriktiv gefaßte Definition gehalten und die Bezeichnung unterbrochener Aortenbogen nur angewandt, wenn auch anatomisch eine vollständige Trennung zwischen aszendierender und deszendierender Aorta vorlag.

Anatomische Typen des unterbrochenen Aortenbogens:

Die Lage der Unterbrechung hat sowohl aus diagnostischen wie aus operativen Gesichtspunkten große Bedeutung. Von CELORIA und PATTON (23) wurde eine Einteilung in drei Gruppen vorgenommen (s. Abb. 6):

Typ A bedeutet Unterbrechung distal der linken A.subclavia; alle Äste des Aortenbogens werden vom linken Ventrikel versorgt. Dieser Typ trifft für 42 Prozent aller bisher beschriebenen Fälle zu (89).

Die Typ B Unterbrechung liegt distal der linken A.carotis communis; die linke A.subclavia entspringt aus dem obersten Abschnitt der Aorta descendens. Dieser Typ ist mit 53 Prozent der häufigste (89).

Beim Typ C liegt die Unterbrechung distal des Truncus brachiocephalicus (oder distal der rechten A.carotis communis, falls die rechte A.subclavia einen aberrierenden Ursprung hat), während sowohl die linke A.subclavia als auch die linke A.carotis communis aus der deszendierenden Aorta entspringen. Mit 4 Prozent tritt dieser Typ am seltensten auf (89).

Auch die von uns gefundenen Verhältnisse entsprechen dieser prozentualen Verteilung: von 8 Patienten mit unterbrochenem Aortenbogen wiesen 3 (= 37,5 %) den Typ A auf, 4 (= 50 %) den Typ B und 1 (= 12,5 %) den Typ C.

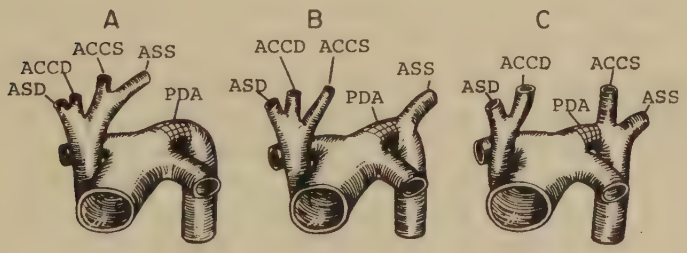

Abb. 6: Die drei Typen des unterbrochenen Aortenbogens nach der Einteilung von CELORIA und PATTON (23).

Assoziierte Fehlbildungen:

Nahezu alle kardiovaskulären Fehlbildungen können kombiniert mit einem unterbrochenen Aortenbogen vorkommen. Sehr häufig sind Anomalien im Verlauf anderer Gefäße, z. B. der Abgang der rechten A.subclavia aus der Aorta descendens, beidseitig offene Ducti, eine rechtsseitig deszendierende Aorta oder eine Transposition der großen Gefäße (95). In 95 Prozent der Fälle liegt ein Ventrikelseptumdefekt vor (72, 95, 115). Die häufige Kombination von unterbrochenem Aortenbogen, offenem Ductus arteriosus und VSD hat EVERTS-SUAREZ und CARSON (39) veranlaßt, sie als eigene kardiovaskuläre Trilogie zu betrachten. Ebenfalls geläufig ist eine besondere Art subvalvulärer Aortenstenose sowie ein aorto-pulmonales Fenster (89).

Alle acht Säuglinge aus unserem Krankengut mit unterbrochenem Aortenbogen wiesen neben dem offenen Ductus arteriosus einen Ventrikelseptumdefekt auf. Zwei Kinder hatten darüber hinaus eine Transposition der großen Arterien, eines einen Truncus arteriosus communis, ein anderes eine rechtsseitig deszendierende Aorta mit rechtsseitigem offenen Ductus zur Aorta descendens und mit linksseitigem offenen Ductus zwischen Aorta ascendens und linker Pulmonalarterie.

Die begleitenden kardiovaskulären Fehlbildungen verdienen nicht nur deshalb hervorgehoben zu werden, weil sie das klinische Bild und die operative Behandlung wesentlich beeinflussen, sondern auch, weil ein unterbrochener Aortenbogen besonders selten isoliert auftritt, vielmehr multiple kardiovaskuläre Mißbildungen geradezu die Regel sind. Einige der assoziierten Fehlbildungen scheinen primärer Art, der unterbrochene Aortenbogen dagegen sekundärer Art zu sein (89) (vergl.

Abschnitt Ätiologie). Ein unterbrochener Aortenbogen ist somit oft ein Hinweis auf intrakardiale Fehlbildungen, was für die operative Therapie erhebliche Bedeutung hat.

Das häufige gemeinsame Auftreten linksventrikulärer Läsionen mit unterbrochenem Aortenbogen, subvalvulärer oder valvulärer Aortenstenose oder -atresie, Mitralstenose oder -atresie hat NOONAN und NADAS (83) veranlaßt, diese Defekte unter der gemeinsamen Bezeichnung "hypoplastisches Linksherzsyndrom" zusammenzufassen.

5. Hämodynamik der Koarktation

Die zwei wesentlichsten hämodynamischen Konsequenzen einer isolierten AISt sind die Hypertonie und die Ausbildung eines Kollateralkreislaufs.

A) Hypertonie

Eine AISt bewirkt eine Drucksteigerung im prästenotischen und eine Druckerniedrigung im poststenotischen Anteil der Aorta und in den zugehörigen Versorgungsgebieten.
Dies führt u. a. zum wichtigsten - fast pathognomonischen - klinischen Symptom der AISt: arterielle Hypertonie an den oberen und Hypotonie an den unteren Extremitäten (94).

Zur Erklärung der Hypertonie wurden im wesentlichen zwei Hypothesen aufgestellt, nämlich eine renale und eine mechanische; ihr Für und Wider soll im folgenden kurz diskutiert werden.

Renale Hypothese:
GOLDBLATT und Mitarbeiter (46) postulierten als erste einen renalen Faktor als Ursache der Hypertonie. Sie zeigten im Experiment, daß bei einem Hund, dem eine künstliche Stenose der Aorta oberhalb der Nierenarterien angelegt wurde, nach 24 Stunden eine Hypertonie auftrat.
Auch BOUNOUS (16) und SCHENK (99) plädierten für einen renalen, humoralen Faktor: sie fanden zwar einen normalen renalen Blutstrom, aber ein verändertes Pulsprofil in der Nierenarterie. NOLLA-PANADES (82) zeigte an Ratten mit künstlich angelegter Stenose, daß nur die Tiere eine Hypertonie entwickelten, bei denen die Stenose oberhalb des Abgangs der Nierenarterie lag, und schlossen daraus, daß die Nieren eine Rolle bei der Hypertonie-Entstehung spielen müssen.

Vielleicht der beste experimentelle Beweis für einen renalen Faktor wurde von SCOTT und BAHNSON (101) erbracht.

In ihren Experimenten wurde durch Einengung der Aorta oberhalb der Nierenarterien eine Hypertonie bewirkt; diese blieb allerdings aus, wenn vor dem Anlegen der künstlichen Stenose die Nieren in den Nacken des Tieres verpflanzt wurden. Das Auftreten des Hochdrucks war also eindeutig von der Anwesenheit intakten Nierengewebes unterhalb der Stenose abhängig.

Dagegen stützen sich Berichte, die einem renalen Mechanismus nicht zustimmen, in erster Linie auf die normale Nierenfunktion bei Patienten mit AISt. So fanden KIRKENDALL und Mitarbeiter (60) keinerlei Veränderung der Nierenfunktion und keinen Hinweis für eine renale Ischämie bei 21 Patienten mit Isthmusstenose. Vergleiche mit 29 Patienten mit essentieller Hypertonie zeigten beträchtliche Unterschiede: die Patienten mit Koarktation starben weder an progressiver Niereninsuffizienz noch wiesen sie ernste hypertensive Retinopathien auf. Die Autoren schlossen daraus, daß die Hypertonie der oberen Extremitäten nicht die Folge eines humoralen, vasokonstringierenden Faktors sein könne.

EISALO et al (38) fanden eine Abnahme des Urinvolumens und der Natriumexkretion bei Patienten mit AISt nach Infusion von Angiotensin. Diese Reaktion entspricht derjenigen von Normotonikern, nicht derjenigen von renalen Hypertonikern, und sie interpretierten dies als Argument gegen eine renale Ursache der Hypertonie bei AISt.

In der Tatsache, daß Hypertonie sowohl bei präduktalen als auch bei postduktalen Stenosen auftritt, bei den präduktalen aber oft ein weit offener Ductus vorliegt, der einen kräftigen Blutstrom zur deszendierenden Aorta und zu den Nieren ermöglicht, sieht KEITH (58) ein weiteres Argument, das zumindest gegen eine rein renale Ursache des Hochdrucks spricht.

Mechanische Hypothese:

Die mechanische Hypothese, die zuerst von BLUMGART (13) entwickelt wurde, wird unterstützt durch Tierexperimente von GUPTA und WIGGERS (50), die bei der Einengung des Aortenlumens um mehr als 50 Prozent einen sofortigen Anstieg des systolischen Druckes proximal der Einengung und einen Abfall distal davon nachwiesen. Sie sind der Ansicht, daß der erhöhte Widerstand oberhalb der Stenose, die verringerte Kapazität und Dehnbarkeit und damit die eingeschränkte Windkesselfunktion der Aorta die bessere Erklärung für die Entstehung der Hypertonie sind.

Die mechanische Hypothese kann allerdings nicht erklären, warum zusätzlich zu dem sofortigen postoperativen Druckabfall ein weiterer allmählicher Abfall über einen Zeitraum von Tagen oder Wochen stattfindet, oder warum bei manchen Patienten eine postoperative paradoxe Hypertonie auftritt (67).

Dieser kurze Überblick zeigt, daß für beide Hypothesen, für den mechanischen und den humoralen Faktor, triftige Gründe angeführt werden können, so daß wohl ein Zusammenwirken beider bei der Entstehung der Hypertension angenommen werden muß.

B) Kollateralkreislauf

Die wesentlichen Blutgefäße, die einen Kollateralkreislauf zur Umgehung der Engstelle bilden, sind die Aa.subclaviae mit ihren Ästen. Die A.mammaria interna anastomosiert über ihre interkostalen Äste mit den Interkostalarterien aortalen Ursprungs im dritten bis achten Interkostalraum. Durch den erhöhten Druck und Durchfluß sind diese Gefäße gewöhnlich dilatiert und gewunden; als Folgeerscheinung können Rippenusuren auftreten.

Weitere Kollateralen werden durch die A.transversa colli und die A.circumflexa scapulae gebildet, die mit den oberen Interkostalarterien anastomosieren. Die A.spinalis anterior versorgt durch ihre Anastomosen mit den Aa.vertebraliae die Aorta, Interkostal- und Lumbalarterien. Ein wesentlicher Teil der Versorgung der unteren Extremitäten kann durch die Kommunikation der A.epigastrica superior mit der A.epigastrica inferior, einem Zweig der A.iliaca externa erfolgen (34).

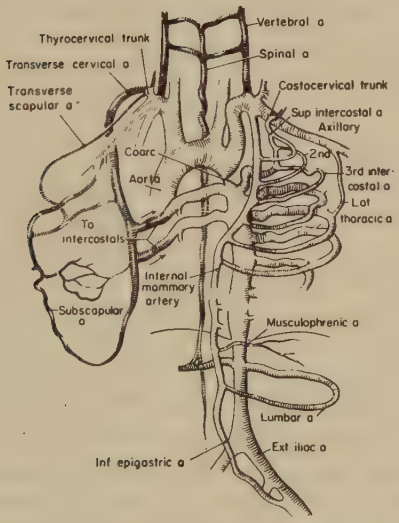

Abb. 7: Kollateralkreislauf zwischen proximaler und distaler Aorta bei Aortenisthmusstenose (aus Lit. 47).

Überlegt man sich die Ursachen für das Zustandekommen eines Kollateralkreislaufs, so ist es verlockend, teleologisch zu argumentieren, daß diese Kollateralen entwickelt werden müssen, um die untere Körperhälfte ausreichend mit Blut zu versorgen, und es ist sicher zutreffend, daß in vielen Fällen die deszendierende Aorta im wesentlichen von Kollateralgefäßen gefüllt wird. Es gibt allerdings auch Patienten mit AISt, die nicht diese weiten Kollateralgefäße entwickeln. Bei präduktaler AISt wird die deszendierende Aorta meist durch einen weit offenen Ductus arteriosus gefüllt. In diesem Fall scheinen Kollateralen nicht erforderlich und werden gewöhnlich auch nicht gefunden. Durch den beträchtlichen Shunt von der A.pulmonalis zur deszendierenden Aorta ist das Blutvolumen im kleinen Kreislauf und damit auch das linksventrikuläre Minutenvolumen verringert. Trotz der mechanischen Obstruktion für den linken Ventrikel durch die Koarktation entsteht aufgrund des reduzierten Auswurfs keine übermäßige Hypertonie in den oberen Extremitäten (34).

NAEYE (81) fand bei Patienten mit präduktaler AISt eine signifikante Zunahme der Muskelmasse der Pulmonalarterie, verbunden mit einem erhöhten Gefäßwiderstand und rechtsventrikulärer Hypertonie. Da sich der Druck des rechten Ventrikels über den großen, nicht drucktrennenden offenen Ductus arteriosus in die deszendierende Aorta unterhalb der Stenose überträgt, ist der Druckgradient zwischen prä- und poststenotischem Bereich bei diesen Patienten gewöhnlich verringert oder aufgehoben (bei Vorliegen eines VSD), so daß dieser Stimulus zur Ausbildung von Kollateralen fehlt. Es scheint daher, daß sowohl ein normales linksventrikuläres Minutenvolumen als auch ein erheblicher Druckgradient für die Ausbildung von Kollateralen notwendig sind (34).

Auch Säuglinge mit postduktaler Koarktation zeigen in den ersten Lebensmonaten nur eine geringe Tendenz zur Ausbildung eines Kollateralkreislaufs. Dies mag durch den hohen Lungengefäßwiderstand im fetalen Kreislauf bedingt sein, der postnatal zwar abgebaut wird, in der ersten Zeit jedoch noch für einen Shunt von der Pulmonalarterie in die Aorta descendens sorgt. Das linksventrikuläre Minutenvolumen ist daher anfangs noch verringert, womit einer der Faktoren für die Ausbildung von Kollateralen entfällt. Mit dem allmählichen Abfall des Lungengefäßwiderstands steigt das Blutvolumen im kleinen Kreislauf und damit das Minutenvolumen des linken Ventrikels, was nach Wochen bis Monaten bei den meisten postduktalen Koarktationen zur Ausbildung von Kollateralen führt (34).

C) Weitere hämodynamische Befunde bei isolierter Koarktation.

Weitere hämodynamische Parameter wurden bei isolierter Koarktation untersucht, über die ein kurzer Überblick angebracht erscheint.

Das Herzzeitvolumen und Schlagvolumen in Ruhe sind normal (31) oder leicht erhöht (114), und ihr Verhalten während Belastung ist normal (114). Der Pulsdruck proximal der Stenose steigt erheblich während Belastung (114).

DAHLBÄCK (31) nimmt eine Neueinstellung der Barorezeptoren während Belastung an, wodurch die erforderliche Blutversorgung der unteren Extremitäten gewährleistet wird. BUNELL et al (17) untersuchten angiographisch die Volumina des linken Ventrikels bei sieben Patienten mit Koarktation und fanden eine wirksame Ventrikelentleerung mit einem endsystolischen Restvolumen von etwa 30 % des enddiastolischen Volumens.

D) Hämodynamik bei AISt mit assoziierten Fehlbildungen.

a) Ductus arteriosus persistens:
Bei postduktaler Koarktation bewirkt der Abfall des Lungengefäßwiderstands in den ersten Tagen bis Wochen nach der Geburt einen erhöhten pulmonalen Blutdurchfluß und somit ein vermehrtes Minutenvolumen des linken Ventrikels. Dieses vermehrte Blutvolumen trägt zum einen zur Entstehung der Hypertonie oberhalb der Stenose bei, zum anderen bewirkt es gemeinsam mit der Hypertonie einen vermehrten Links-Rechts-Shunt durch den offenen Ductus zur Lunge (was dessen Verschluß behindern kann), und dieser Circulus vitiosus kann im frühen Säuglingsalter schon zur Dekompensation führen. Falls sich der Ductus trotz Koarktation verschließt, ist die Entwicklung einer frühen Herzinsuffizienz weniger wahrscheinlich (34).

Bei der präduktalen AISt wird der Ductus arteriosus im frühen Säuglingsalter gewöhnlich offen vorgefunden. Die Shuntrichtung durch den offenen Ductus hängt davon ab, welches Gefäß den höheren Druck aufweist. Wenn die Drucke etwa gleich sind, erfolgt der Durchfluß in Richtung des Kreislaufs mit dem geringeren Widerstand.

In vielen Fällen ist der Widerstand im Lungenkreislauf erhöht und zugleich die Lungendurchblutung verstärkt, so daß der Druck in den Lungengefäßen auf den Druck im Systemkreislauf angehoben wird. Dies hat dann meist einen bidirektionalen Shunt zur Folge, und zwar in der frühen Systole vom rechten Ventrikel in die deszendierende Aorta, während in der späten Systole der Fluß in Richtung Lunge vorherrscht. Bei hochgradiger präduktaler Isthmuseinengung sowie bei ausgeprägter pulmonaler Hypertonie, die

den Druck in der Aorta descendens übersteigt, resultiert ein reiner Rechts-Links-Shunt durch den offenen Ductus.

Dieselben Strömungsverhältnisse liegen zwangsläufig beim unterbrochenen Aortenbogen vor, der hämodynamisch einer hochgradigen präduktalen Koarktation entspricht.

Durch den Shunt von der A.pulmonalis zur Aorta entsteht eine Zyanose, die u. U. nur in der unteren Körperhälfte auftritt. Eine solche Verteilung wäre nahezu pathognomonisch für eine schwere präduktale Koarktation oder eine komplette Unterbrechung des Aortenbogens. Dieses Phänomen wird jedoch äußerst selten beobachtet, gewöhnlich liegt bei den betroffenen Kindern eine generalisierte Zyanose vor (34).

b) Ventrikelseptumdefekt:
Liegt außer der Koarktation noch ein VSD vor, so entsteht eine veränderte hämodynamische Situation. Bei kleinem VSD wird der Links-Rechts-Shunt auf Ventrikelebene durch eine geringe bis mäßige Isthmusstenose nur unwesentlich verstärkt. Handelt es sich jedoch um einen größeren VSD und um eine mäßige bis schwere Koarktation, so wird durch den erhöhten Widerstand, gegen den der linke Ventrikel auswerfen muß, ein verstärkter Links-Rechts-Shunt bewirkt. Die Folgen sind ein vermehrtes Blutvolumen im kleinen Kreislauf und eine Zunahme der pulmonalen Hypertonie. Durch das verringerte linksventrikuläre Minutenvolumen ist die Hypertonie in den oberen Extremitäten geringer ausgeprägt, wodurch der Schweregrad der Koarktation verschleiert werden kann (34).

c) Hämodynamik bei anderen assoziierten Fehlbildungen (34):
Liegt eine Transposition der großen Arterien kombiniert mit einer hochgradigen Koarktation oder einem unterbro-

chenen Aortenbogen und einem weiten Ductus arteriosus vor, so erhält die aszendierende Aorta das ungesättigte Blut aus dem rechten Ventrikel, während die Pulmonalarterie oxygeniertes Blut führt. Da in diesem Fall auch die deszendierende Aorta über den offenen Ductus das oxygenierte Blut erhält, ist das Auftreten einer Zyanose u. U. auf die oberen Körperpartien beschränkt, was für diese spezielle Konstellation als pathognomonisch anzusehen ist.

Eine bicuspide Aortenklappe ist eine relativ häufige Begleitmißbildung bei AISt. Falls diese Klappe stenotisch ist, wirkt sie der durch die Koarktation bedingten Hypertonie der oberen Extremitäten entgegen.

Die Assoziation der AISt mit anderen Fehlbildungen wie Vorhofseptumdefekt, Endokardkissendefekt, Mitral- oder Tricuspidalatresie usw. bewirkt hämodynamische Veränderungen, die der speziellen Kombination eigen sind. In vielen Fällen ist die Koarktation dann im Verhältnis zu den assoziierten Anomalien nur von sekundärer Bedeutung.

6. Häufigkeit

Die AISt ist eine relativ häufig vorkommende Fehlbildung. SLOAN und COOLEY (106) fanden, daß sie durchschnittlich je einmal auf 500 Autopsien zu finden ist. Klinisch wird sie weniger häufig diagnostiziert. HANSON und WARBURG stellten unter 2000 Kindern mit angeborenen Herzfehlern eine Häufigkeit von 7,2 % fest (zit. nach Lit. 41).

In der Reihenfolge der Häufigkeit kongenitaler kardiovaskulärer Anomalien steht sie im Krankengut von ABBOTT (1) an dritter, bei GASUL und FELL (43) an vierter und bei KEITH (58) und NADAS (80) an siebenter Stelle.

Als Ursache für eine kardiale Dekompensation im Säuglingsalter steht die AISt von der zweiten Woche bis zum Ende des ersten Lebensmonats an erster Stelle (57).

Bezüglich der Geschlechtsverteilung wird sie bei Knaben deutlich häufiger gefunden; die in der Literatur angegebenen Verhältnisse variieren von 2 : 1 bis 4 : 1 (19, 41, 80). In unserem Krankengut überwogen die Knaben mit 62 : 35 (= 1,75 : 1).

Auch ein unterschiedlich häufiges Auftreten in geographischer Hinsicht wurde festgestellt: in Japan z. B. kommt die Isthmusstenose selten vor, während dort andere Aortenbogenanomalien und Koarktationen der Bauchaorta durchaus geläufig sind (55).

Ein unterbrochener Aortenbogen ist unter den kardiovaskulären Fehlbildungen eine ausgesprochene Rarität. ROBERTS (95) konnte in einer Zusammenstellung aller veröffentlichten Fälle seit der Erstbeschreibung durch STEIDELE (108) im Jahre 1778 bis zum Juli 1962 nur über 55 Fälle berichten.

Im Jahre 1971 ergänzte VAN PRAAGH (89) diese Zusammenstellung und kam unter Hinzufügung von elf eigenen Fällen auf eine Gesamtzahl von 184.
Er gab die Häufigkeit des unterbrochenen Aortenbogens bei Autopsien von Kindern mit kongenitalen Herzfehlern mit 1,4 Prozent an.
Die Geschlechter werden nach Angaben von ROBERTS (95) und VAN PRAAGH (89) etwa gleich stark betroffen.

Im Krankengut unserer Klinik wurde von 1963 bis einschließlich 1976 ein unterbrochener Aortenbogen in acht Fällen (sechs Knaben, zwei Mädchen) gefunden.

7. Zu dieser Arbeit

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit den Stenosen und Atresien des Aortenbogens im ersten Lebensjahr. Sie soll retrospektiv einen Überblick über das klinikeigene Patientengut geben und so die bisherigen Einzelerfahrungen zusammenstellen, die präoperativen Befunde im Hinblick auf ihre diagnostische Bedeutung durchleuchten, die durchgeführten Operationen und Operationsergebnisse darstellen und daraus soweit möglich, Aussagen über die Prognose ableiten.

Erfaßt wurden die Kinder, bei denen aufgrund einer Herzkatheteruntersuchung und/oder Operation im ersten Lebensjahr eine Aortenisthmusstenose oder ein unterbrochener Aortenbogen gesichert wurde. In der Zeit von Januar 1963 bis Januar 1974 wurden in der kardiologischen Abteilung der Universitätskinderklinik München und in deren Weiterführung ab Januar 1974 bis Dezember 1976 in der Klinik für Herz und Kreislaufkrankheiten im Kindesalter des Deutschen Herzzentrums München 97 Säuglinge mit Aortenisthmusstenose und acht Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen behandelt. Es wurden jeweils Anamnese und Befund, Röntgenbild, Elektrokardiogramm, die Ergebnisse der Herzsondierung und Angiokardiographie sowie der Operationsbericht ausgewertet und der weitere Verlauf beobachtet.

A) Zum Patientengut

Als Auswahlkriterium galt, wie oben erwähnt, das unvollendete erste Lebensjahr zum Zeitpunkt der Herzkatheteruntersuchung. Das Alter bei dieser Untersuchung variierte vom ersten Lebenstag bis zum 230. Tag, der Durchschnitt lag bei 47 Tagen (Abb. 8).

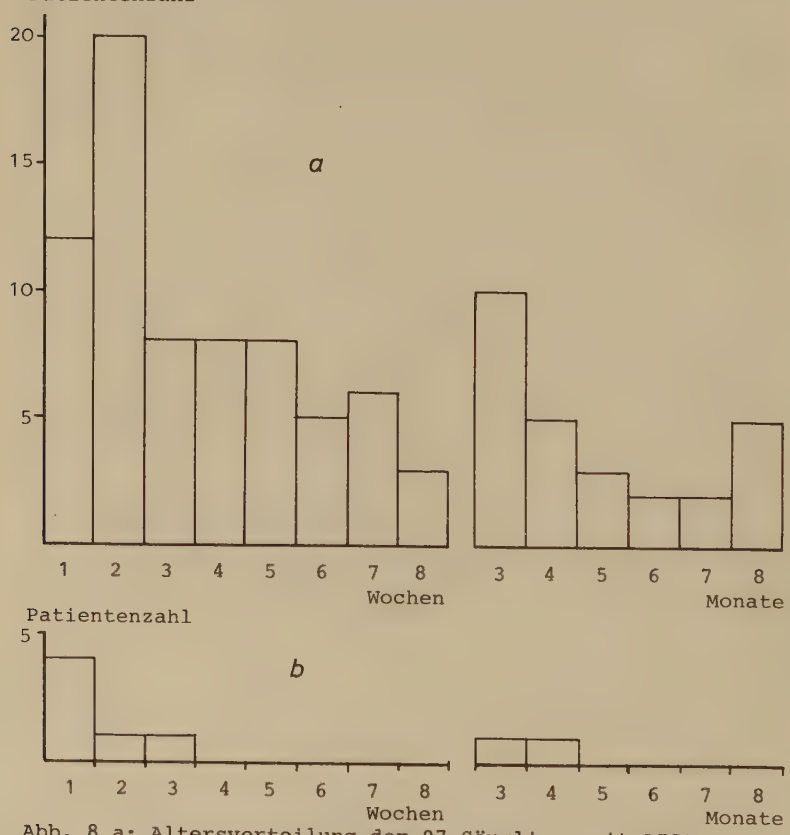

Abb. 8 a: Altersverteilung der 97 Säuglinge mit AISt bei der Herzkatheteruntersuchung

Abb. 8 b: Altersverteilung der 8 Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen bei der Herzkatheteruntersuchung

Von den 97 Patienten mit AISt wurden 79 Kinder im Alter zwischen zwei Tagen und zwei Jahren, ein Kind erst im Alter von acht Jahren operiert. Von diesen überlebten 53, während fünf direkt bei der Operation und 22 postoperativ verstarben. Sechs der acht Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen wurden ebenfalls operiert, wovon zwei überlebten.

Nicht operiert wurde, wenn der Zustand des Kindes ein weiteres Zuwarten erlaubte oder wenn andererseits der Zustand so schlecht war, daß eine Operation als nicht durchführbar erachtet wurde oder der schnell eintretende Exitus letalis einer geplanten Operation zuvorkam (näheres siehe Abschnitt "Konservative Behandlung"). Von den nicht operierten 17 Kindern mit AISt überlebten nur acht. Die zwei konservativ behandelten Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen verstarben beide.

Da bei 83 Prozent der Kinder begleitende kardiovaskuläre Fehlbildungen vorlagen, die z. T. so schwerer Art waren, daß sie das gesamte Krankheitsbild, die Behandlung und den Verlauf entscheidend bestimmten, hat diese summarische Aufstellung nur eine geringe Aussagekraft. Um ein genaueres Bild von der Bedeutung der assoziierten Fehlbildungen zu erhalten, ist eine Aufteilung in verschiedene Gruppen unerläßlich; ebenso ist der unterbrochene Aortenbogen in dieser Betrachtung von der Aortenisthmusstenose zu trennen.

Die I. Gruppe wird von 16 Säuglingen mit isolierter AISt sowie von zwei Patienten mit zusätzlichen Herzklappenfehlern gebildet. Einen Überblick gibt die folgende Tabelle.

Tab. 2: Vergleich der Ergebnisse bei operativer und nicht-operativer Behandlung in Gruppe I

Gruppe I	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
isolierte CoA	11 (100%)	-	5 (100%)	-
CoA + AoVS	1 (100%)	-	-	-
CoA + MiVS	1 (100%)	-	-	-
Gesamt: 18	13 (100%)	-	5 (100%)	-

Die Gruppe II dieser Einteilung umfaßt die Kinder mit AISt und offenem Ductus arteriosus sowie neun Patienten mit zusätzlichen intrakardialen Fehlbildungen, jedoch ohne Ventrikelseptumdefekt (VSD) und ohne Transposition der großen Arterien (TGA). Eine Übersicht gibt Tabelle 3.

Tab. 3: Vergleich der Ergebnisse bei operativer und nicht-operativer Behandlung in Gruppe II

Gruppe II	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
CoA + PDA	12 (80%)	3 (20%)	2 (40%)	3 (60%)
CoA+PDA+AoVS	2 (33%)	4 (67%)	-	-
CoA+PDA+ Shone-Syndr.	1 (100%)	-	-	-
CoA + PDA + Shone-Syndr.+ Malpos.d.g.Gef.	-	1 (100%)	-	-
CoA+PDA+ part.AV-Kanal	-	1 (100%)	-	-
Gesamt: 29	15 (63%)	9 (37%)	2 (40%)	3 (60%)

Von sieben Säuglingen, die neben der AISt einen VSD, jedoch keinen offenen Ductus arteriosus und keine Transposition der großen Arterien aufwiesen, wird die Gruppe III gebildet. Tabelle 4 gibt einen Überblick:

Tab. 4: Vergleich der Ergebnisse operativer und nicht-operativer Behandlung in Gruppe III

Gruppe III	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
CoA + VSD	5 (100%)	-	1 (50%)	1 (50%)

Gruppe IV umfaßt alle Kinder mit AISt, offenem Ductus arteriosus und VSD, außerdem sieben Patienten mit zusätzlichen intrakardialen Anomalien, jedoch keine Kinder mit TGA. Den Gruppenüberblick zeigt Tabelle 5:

Tab. 5: Vergleich der Ergebnisse operativer und nicht-operativer Behandlung in Gruppe IV

Gruppe IV	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
CoA+PDA+VSD	13 (54%)	11 (46%)	-	5 (100%)
CoA+PDA+VSD+ AoVS	1 (33%)	2 (67%)	-	-
CoA+PDA+VSD+ hypoplast. LV	-	1 (100%)	-	-
CoA+PDA+VSD+ DORV	2 (100%)	-	-	-
CoA+PDA+ single LV+ Malpos.d.g.Gef.	-	1 (100%)	-	-
Gesamt: 36	16 (52%)	15 (48%)	-	5 (100%)

Gruppe V wird von sieben Säuglingen mit AISt und TGA gebildet. Sechs von ihnen hatten weitere intrakardiale Anomalien, die in Tabelle 6 aufgeführt sind:

Tab. 6: Ergebnisse der operativen Behandlung in Gruppe V

Gruppe V	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
CoA+PDA+TGA	-	1 (100%)	-	-
CoA+PDA+TGA+ VSD	4 (100%)	-	-	-
CoA+PDA+TGA+ single LV	-	1 (100%)	-	-
CoA+PDA+TGA+ VSD+DORV+MiVS+ hypoplast. LV	-	1 (100%)	-	-
Gesamt: 7	4 (57%)	3 (43%)	-	-

In Gruppe VI schließlich sind die Patienten mit unterbrochenem Aortenbogen (IAA) zusammengefaßt. Bei drei der acht Kinder lag der Typ A vor (vergl. Abschnitt Anatomie), vier wiesen den Typ B auf, während Typ C nur einmal vorkam. Bei allen acht Kindern wurde ein offener Ductus arteriosus und ein VSD gefunden. Weitere assoziierte kordiovaskuläre Anomalien sind aus Tabelle 7 zu entnehmen:

Tab. 7: Vergleich der Ergebnisse operativer und nicht-operativer Behandlung in Gruppe VI

Gruppe VI	operiert		nicht operiert	
	überlebt	gestorben	überlebt	gestorben
IAA Typ A + PDA+VSD+ Malpos.d.g.Gef.	1 (100%)	-	-	-
IAA Typ A +PDA+VSD+TGA	-	-	-	1 (100%)
IAA Typ A +VSD+ re.PDA z.DAo+ li.PDA z.PA+ TAC Typ A IV	-	1 (100%)	-	-
IAA Typ B +PDA+VSD	1 (25%)	3 (75%)	-	-
IAA Typ C +PDA+VSD	-	-	-	1 (100%)
Gesamt: 8	2 (33%)	4 (67%)	-	2 (100%)

Auch extrakardiale Begleitmißbildungen sind bei AISt bzw. unterbrochenem Aortenbogen keine Seltenheit. So hatte unter den Gesamtpatienten ein Kind ein Turner-Syndrom und einseitige Nierenagenesie, eines eine Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte, ein anderes Klumpfüße, tiefsitzende Ohren und Kiefersperre, ein Kind eine Makrosomie und Cerebralschaden, eines Epikanthus und Mikrognathie, ein anderes einseitigen Katarakt, Meningocele am Hinterkopf und Balkenaplasie, ein weiteres wies eine Skoliose und ein kongenitales Emphysem auf, bei einem Kind lag eine Atresie des Tränen-Nasengangs vor, und ein Kind hatte einen Hydrocephalus.

B) Herzkatheteruntersuchung

In den Fällen, in denen aufgrund der Herzsondierung die erforderlichen Werte für eine Shuntberechnung vorlagen, nämlich die Sauerstoffsättigungswerte in der Vena cava superior, der Vena cava inferior, dem Truncus pulmonalis, der Pulmonalvene und der Aorta bzw. Systemarterie, konnte der Shunt nach folgenden Formeln berechnet werden:

$$LRS = Q_p - Q_{p\ eff} \qquad (l/min/m^2)$$

$$RLS = Q_s - Q_{p\ eff} \qquad (l/min/m^2)$$

$$Q_p : Q_s = \frac{Ao/SA\text{-}O_2 - MVB\text{-}O_2}{PV\text{-}O_2 - PA\text{-}O_2}$$

Q bedeutet das Minutenvolumen im System- bzw. Pulmonalkreislauf und ist bezogen auf die Körperoberfläche (KO); es berechnet sich nach:

$$Q_s(Index) = \frac{V_{O_2}\ (ml/min)}{AVD_{O_2\ syst}(ml/100ml) \times 10 \times KO\ (m^2)}$$

$$Q_p(Index) = \frac{V_{O_2}\ (ml/min)}{AVD_{O_2\ pulm}(ml/100ml) \times 10 \times KO\ (m^2)}$$

$$Q_{p\ eff}(Index) = \frac{V_{O_2}\ (ml/min)}{AVD_{O_2\ pulm\ eff}(ml/100ml) \times 10 \times KO\ (m^2)}$$

Hierin bedeutet V_{O_2} die Sauerstoffaufnahme (ml O_2/min/m^2) in Ruhe in Abhängigkeit vom Alter (sie kann während der Herzkatheteruntersuchung gemessen oder aus entsprechenden Tabellen entnommen werden), während sich die arteriovenösen Sauerstoffdifferenzen (AVD_{O_2}) folgendermaßen zusammensetzen:

AVD_{O_2} syst = Ao/SA-O_2 - MVB-O_2 (Vol %)

AVD_{O_2} pulm = PV-O_2 - PA-O_2 (Vol %)

AVD_{O_2} pulm eff = PV-O_2 - MVB-O_2 (Vol %)

Ao/SA-O_2 = O_2-Gehalt in der Aorta bzw. Systemarterie (Ao/SA) in (Vol %)

PV-O_2 = O_2-Gehalt in der Pulmonalvene (PV) in (Vol %)

PA-O_2 = O_2-Gehalt in der Pulmonalarterie (PA) in (Vol %)

MVB-O_2 = O_2-Gehalt im gemischt venösen Blut (MVB) in (Vol %)

$$\text{MVB-}O_2 = \frac{2 \times \text{VCS-}O_2 + 1 \times \text{VCI-}O_2}{3}$$

VCS-O_2 = O_2-Gehalt in der V.cava superior (VCS) in (Vol %)

VCI-O_2 = O_2-Gehalt in der V.cava inferior (VCI) in (Vol %)

Den prozentualen Shunt erhält man nach folgender Gleichung:

$$\text{LRS (\%)} = \frac{\text{LRS}}{\dot{Q}_p} \times 100\ (\%) = \frac{\dot{Q}_p - \dot{Q}_{peff}}{\dot{Q}_p} \times 100\ (\%)$$

$$= \frac{\text{PA-O}_2 - \text{MVB-O}_2}{\text{PV-O}_2 - \text{MVB-O}_2} \times 100\ (\%)$$

$$\text{RLS (\%)} = \frac{\text{RLS}}{\dot{Q}_s} \times 100\ (\%) = \frac{\dot{Q}_s - \dot{Q}_{p\ eff}}{\dot{Q}_s} \times 100\ (\%)$$

$$= \frac{\text{PV-O}_2 - \text{Ao/SA-O}_2}{\text{PV-O}_2 - \text{MVB-O}_2} \times 100\ (\%)$$

C) Zur Auswertung der Angiokardiographien

Wie schon im Abschnitt Anatomie erwähnt, unterschieden EDWARDS und Mitarbeiter (37) die scharf abgegrenzte Isthmusstenose von der sich über einen längeren Abschnitt erstreckenden tubulären Hypoplasie. SINHA et al (104) haben dieses Konzept aufgegriffen und z. T. durch Obduktion, z. T. angiographisch festgestellt, daß von 78 Kindern mit Koarktation sieben eine Einengung vom tubulären Typ hatten, während 71 eine lokalisierte Isthmusstenose aufwiesen. Von den letzteren hatten nur 16 Kinder einen normal weiten transversen Aortenbogen, während 55 Patienten zusätzlich eine tubuläre Hypoplasie aufwiesen.

Die Kriterien für eine tubuläre Hypoplasie ergaben sich aus autoptischen Messungen der Durchmesser von Aorta ascendens (AAo), transverser Aorta (TAo) und Aorta descendens (DAo) bei gesunden Kindern und Kindern mit Koarktation (104). Die Messungen wurden in der Mitte der aszendierenden Aorta und der transversen Aorta sowie distal der poststenotischen Dilatation in der deszendierenden Aorta durchgeführt (vergl. Abbildung 9).

Abb. 9: Meßstellen zur Klassifikation des Aortenbogens

Um Einflüsse wie das Alter und ähnliche Faktoren zu eliminieren, wurden die Verhältnisse der Durchmesser der TAo zur AAo einerseits, sowie der TAo zur DAo andererseits verwendet, womit zugleich eine direkte Vergleichbarkeit autoptischer Messungen gegeben war. Eine zuverlässige Unterscheidung eines normalen von einem hypoplastischen Aortenbogen wurde durch Verwertung beider Verhältnisse möglich, wenn als Kriterium für die Normalpopulation die Beziehung

$$TAo/AAo + 0{,}37\ TAo/DAo \geq 0{,}82$$

angenommen wurde. Unter Verwendung dieser Funktion wurde die Beurteilung des transversen Aortenbogens vorgenommen:

Grad (1) : normaler transverser Aortenbogen
$TAo/AAo + 0{,}37\ TAo/DAo \geq 0{,}82$

Grad (2) : mäßige tubuläre Hypoplasie
$TAo/AAo + 0{,}37\ TAo/DAo = 0{,}63 - 0{,}81$

Grad (3) : hochgradige tubuläre Hypoplasie
$TAo/AAo + 0{,}37\ TAo/DAo \leq 0{,}62$

In Anlehnung an diese Arbeit wurden nun die Angiokardiographien unserer Patienten in Ergänzung des routinemäßigen Angiobefundes überprüft, um Vorkommen und Bedeutung der tubulären Hypoplasie zu beurteilen.

Ein Vergleich mit den Ergebnissen der Obduktionen aus Literatur (104) unterstreicht dabei die Validität der angiographischen Messungen.

II. PRÄOPERATIVE BEFUNDE

1. Klinik

Der Symptombeginn variierte bei den Säuglingen von unmittelbar postpartal bis etwa zum dritten Lebensmonat. Abblidung 10 zeigt den überwiegend frühen Symptombeginn (in drei Fällen war der genaue Beginn der Symptomatik nicht mehr feststellbar).

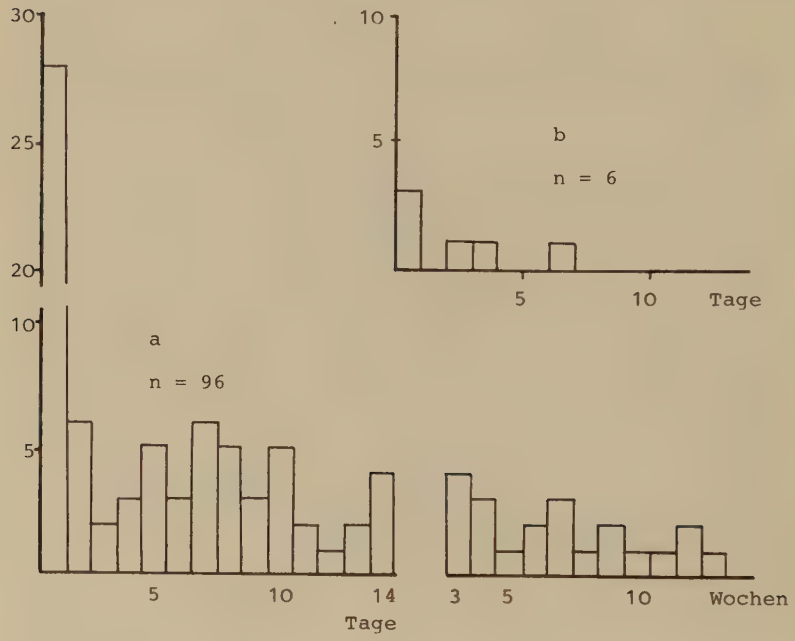

Abb. 10: Zeitpunkt des Symptombeginns bei 102 Patienten;
n = Gesamtzahl
a) Aortenisthmusstenose
b) Unterbrochener Aortenbogen

An führender Stelle der angegebenen ersten Auffälligkeiten stand die Zyanose, gefolgt von Trinkschwäche, Dyspnoe, Tachypnoe, Herzgeräuschen, häufigem Erbrechen, Tachykardie, Ödemen, Infektanfälligkeit und Wachstumsstörung.

Bei Aufnahme in die Klinik zeigten alle Kinder erhebliche kardiale Insuffizienz bzw. Zeichen einer manifesten kardialen Dekompensation. Die wesentlichsten klinischen Befunde sind nach Gruppen aufgeschlüsselt in der folgenden Tabelle dargestellt.

Tab. 8: Übersicht über die klinischen Befunde

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Patientenzahl	18	29	7	36	7	8
Klin.Befund:						
Zyanose						
zentral	7	12	3	17	7	4
peripher	6	14	2	19	4	6
Ödeme	-	8	2	10	2	3
Tachypnoe	9	25	6	26	5	7
sternale Einziehungen bei Inspiration	5	13	3	10	4	2
Herzbuckel	3	-	1	4	1	1
Pulse an d. unt. Extr.						
normal tastbar	-	-	-	1	1	2
abgeschwächt	2	11	3	11	2	3
nicht tastbar	16	18	4	24	4	3
Lebervergrößerung						
>4 cm	2	13	2	13	4	4
Rasselgeräusche ü.d.Lunge	2	8	2	6	-	3

Es ist bemerkenswert, daß die Zeichen der kardialen Dekompensation bei diesen Säuglingen mit primärer Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtrakts, typischerweise die Symptome einer kombinierten Rechts- und Linksherzinsuffizienz sind (7), wie Hepatomegalie, Ödeme usw.

Angaben über Blutdruckmessungen lagen für die oberen Extremitäten in 57 Fällen, für die unteren Extremitäten in 27 Fällen vor.

Tab. 9: Syst. Blutdruckwerte am Oberarm bei 57 Patienten

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Systol. RR am Oberarm						
unter 90 mmHg	-	2	-	6	1	1
90 - 120 mmHg	-	7	-	6	2	2
120 - 150 mmHg	2	3	2	6	1	1
über 150 mmHg	9	3	1	2	-	-
Zahl d. unters. Patienten	11	15	3	20	4	4

Tab. 10: Systol. Blutdruckdifferenzen zwischen oberer und unterer Extremität bei 27 Patienten

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
RR-Differenz zw. oberer u. unterer Extremität						
0 - 25 mmHg	-	3	-	2	1	1
25 - 50 mmHg	-	2	1	2	1	-
über 50 mmHg	6	4	1	2	1	-
Zahl d. unters. Patienten	6	9	2	6	3	1

2. Auskultation

Tab. 11: Übersicht über die Auskultationsbefunde

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Patientenzahl	18	29	7	36	7	8
Auskultations-befund:						
Systolikum	15	27	6	34	7	8
Diastolikum	-	2	-	4	-	-
kein Geräuschbef.	3	2	1	2	-	-
lauter 1. HT	2	1	-	2	-	1
lauter 2. HT	5	6	4	13	3	2
Spaltung d. 2. HT	2	7	1	9	1	3
3. Herzton	-	-	-	3	-	1
ejection click	2	-	-	1	-	1
Galopprhythmus	-	2	-	2	-	-

Bei 97 Säuglingen war ein deutliches, meist rauhes, spindelförmiges, holosystolisches Geräusch hörbar, dessen Intensität in der Regel mit Grad 2-3/VI beurteilt wurde. Sein Punctum maximum liegt gewöhnlich im II. - IV. Interkostalraum links parasternal, gelegentlich wird es zur Herzspitze und zum Rücken zwischen die beiden Schulterblätter fortgeleitet.

Dieses Systolikum hat natürlich je nach Kombination der Fehlbildungen verschiedene Ursachen: AISt, offener Ductus arteriosus, VSD, Mitralinsuffizienz, Pulmonalstenose usw. Die Geräusche können sich überlagern und ineinander übergehen, wodurch eine Differenzierung vom Geräuschbefund her i. a. nicht möglich ist.

Auch die Tatsache, daß kein Herzgeräusch feststellbar ist, ist durchaus geläufig (34, 58) und tritt besonders im Zustand der schweren kardialen Dekompensation auf.

3. Zum Elektrokardiogramm

Tab. 12: Übersicht über die häufigsten EKG-Befunde:

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Patientenzahl	18	29	7	36	7	8
EKG-Befund:						
Sinusrhythmus	18	29	7	36	7	8
AV-Block Grad I	1	9	2	8	-	1
P-dextrocardiale	2	5	1	8	4	-
P-sinistrocardiale	-	-	-	-	-	1
P-cardiale	1	2	-	1	2	-
i.RSB	3	8	-	4	-	3
QRS-Lagetyp						
mittel	4	1	-	2	1	2
steil	6	1	1	3	-	2
rechts	-	12	3	12	5	2
überdr.rechts	5	12	1	13	1	-
links	1	-	-	2	-	1
überdr.links	1	1	-	2	-	1
indefiniert	1	2	2	2	-	-
Hypertrophie						
rechtsventr.	6	25	5	24	3	4
linksventr.	3	-	-	-	-	1
biventr.	3	2	1	4	1	1
Erregungsrückbildungsstörung						
rechts	3	8	1	9	-	-
links	4	-	-	2	-	1
beidseits	-	2	-	4	-	3

Im Hinblick auf die Häufigkeit des in der Tabelle 12 aufgeführten AV-Blocks I. Grades ist zu betonen, daß nahezu alle Patienten bei ihrer Aufnahme in die Klinik bereits digitalisiert waren und die Verlängerung des AV-Intervalls zumindest bei einem Teil der Patienten Digitalis-bedingt sein kann.

Die Tabelle zeigt im übrigen die doch erhebliche Variabilität der elektrokardiographischen Befunde, wie sie auch in der Literatur (34, 104, 111) beschrieben ist.

Wenn auch alle Achsenabweichungen von QRS und alle Hypertrophieformen vertreten sind, so ist doch die starke Tendenz zur Rechtsachsenabweichung und Rechtsventrikelhypertrophie eindeutig erkennbar. Diese ist besonders typisch für die präduktale Koarktation (58), wird aber auch beim postduktalen Typ in den ersten Lebensmonaten gefunden, wo sie allerdings später meist von einer Linksventrikelhypertrophie abgelöst wird (34, 58). So ist es von vornherein nicht möglich, aufgrund einer Rechtsventrikelhypertrophie zwischen diesen beiden Typen zu differenzieren, allerdings ist das Vorkommen einer Linksventrikelhypertrophie ein Argument dafür, daß es sich eher um einen postduktalen Typ oder eine Isthmusstenose mit verschlossenem Ductus arteriosus handelt (58).

4. Röntgenuntersuchung

Ein nahezu konstanter Befund im Röntgenbild bei eingeengtem oder unterbrochenem Aortenbogen ist eine mäßige bis starke, beidseitige oder mehr links betonte Kardiomegalie (34, 58, 104).

Bei unseren Patienten war in 63 Fällen eine zwar mäßige, jedoch unzweifelhafte Herzvergrößerung erkennbar, während bei den übrigen 42 Säuglingen eine starke Vergrößerung des Herzschattens vorlag, so daß bei Linksbetonung in der Regel die linke Herzkontur im dorsoventralen Bild bis zur Thoraxwand reichte.

Eine vermehrte Lungengefäßzeichnung war bei 12 Kindern vorwiegend auf die Hilusregion begrenzt, bei 69 Säuglingen war sie sowohl im Hilusbereich als auch in der Lungenperipherie erkennbar. Ein deutlicher Unterschied bestand hier zwischen den Säuglingen mit isolierter Koarktation und denen mit assoziierten Fehlbildungen. Während nur drei der Patienten (= 16,5 %) mit isolierter AISt eine vermehrte Lungengefäßzeichnung aufwiesen, lag der Prozentsatz dieses Befundes bei den Kindern mit zusätzlichen kardiovaskulären Anomalien bei 90 %.

Weitere röntgenologische Zeichen waren ein prominenter Pulmonalbogen, eine deutlich angehobene Herzspitze, die Abrundung des linken Kammerbogens und in einzelnen Fällen ein erkennbar vergrößerter rechter oder linker Vorhof.

Rippenusuren traten nur einmal bei einem vier Monate alten Kind mit isolierter Koarktation auf. Dieses bei älteren Kindern durchaus verbreitete Zeichen wird bei Säuglingen gewöhnlich nicht gefunden (34), so haben es MARTELLE und MOSS (70) nur bei vier von 30 Patienten unter einem Jahr entdeckt, und DUFFIE und WILSON (34) fanden es im frühesten Fall bei einem sechs Monate alten Kind.

5. Zu den Herzkatheterbefunden

Zur Sicherung der Verdachtsdiagnose, zur Erkennung der assoziierten Fehlbildungen und zur Klärung der hämodynamischen Situation im Hinblick auf die Operationsindikation wurde bei allen Patienten eine Herzsondierung vorgenommen. Wie aus Abbildung 8, S. 32 hervorgeht, war diese eingreifende diagnostische Maßnahme aufgrund der Schwere des Krankheitsbildes bei zahlreichen Kindern schon in den ersten Lebenstagen erforderlich. DUFFIE und WILSON (34) bemerken zu diesem Problem: "Wir sind uns der mit dieser Untersuchung verbundenen Risiken bei schwer herzkranken Säuglingen durchaus bewußt, aber es ist unsere Überzeugung, daß die dabei zu erhaltenden genauen anatomischen und physiologischen Informationen diese Risiken aufwiegen. Je kränker das Kind, desto wertvoller und wichtiger werden diese Untersuchungen".

So zeigen auch die Erfahrungen mit unseren Patienten, daß die Herzsondierung, durchgeführt von erfahrenen Spezialisten, auch in den ersten Lebenstagen selbst bei schwerkranken Kindern durchaus zu vertreten ist. Die bei uns während der Katheterisierung aufgetretenen Komplikationen konnten in allen Fällen ohne bleibende Schäden behoben werden. In drei Fällen trat eine Bradykardie, in zwei Fällen Vorhofflattern und bei drei Kindern eine supraventrikuläre Tachykardie auf. Bei drei Kindern kam es bei Berührung des Endokards mit der Katheterspitze zu Kammerflimmern, das jeweils durch elektrische Defibrillation sofort unterbrochen werden konnte. In einem Fall kam es durch Undichtigkeit eines Swan-Ganz-Ballons zu einer CO_2-Embolie mit Hemiplegie und Streckkrämpfen sowie totalem AV-Block; durch O_2-Gabe und Alupent wurde innerhalb einer Minute eine völlige Normalisierung der Befunde erreicht.

Bei einem Kind kam es nach einer retrograden Sondierung von der rechten A.axillaris aus an der Stelle der Inzision zu einer Thrombusbildung, die operativ beseitigt werden mußte.

Als Zugang für die Herzsondierung diente in 104 Fällen die rechte oder linke V.saphena magna, in einem Fall wurde die V.axillaris gewählt. Eine zusätzliche Sondierung des linken Herzens und der Aorta, ausgehend von der A.axillaris, wurde in vier Fällen durchgeführt, während bei 67 Kindern das linke Herz über ein offenes Foramen ovale bzw. einen Vorhofseptumdefekt vom rechten Vorhof aus erreicht werden konnte. Die deszendierende Aorta konnte bei 51 Kindern über einen offenen Ductus arteriosus sondiert werden. Ein Druckvergleich zwischen linkem Ventrikel und Aorta descendens war bei 24 Patienten aus Gruppe II und IV möglich. Dabei zeigten sich als Ausdruck der Isthmusstenose (Aortenstenosen lagen bei diesen Patienten nicht vor) die in Tabelle 13 dargestellten Druckdifferenzen.

Tab. 13: Systol. Druckdifferenz zwischen linkem Ventrikel und deszendierender Aorta bei 24 Patienten

	Gruppe	
	II	IV
Druckdifferenz LV - Ao desc.		
unter 20 mmHg	3	1
20 - 40 mmHg	3	6
über 40 mmHg	6	5

Allerdings ist hierbei zu bemerken, daß in allen Fällen mit offenem Ductus arteriosus der Druck in der Pulmonalarterie (s. unten) beträchtlich erhöht war und durch Übertragung dieses hohen Druckes über den offenen Ductus arteriosus in die Aorta descendens, der dort gemessene Druck sicher nicht mehr dem wahren Druckabfall bzw. dem Druckgradienten über der Isthmusstenose entspricht.

Eine der wesentlichsten Informationen, die durch die Herzsondierungen erhalten wurde, waren die Druckverhältnisse in der A.pulmonalis, die in Tabelle 14 zusammengefaßt sind.

Tab. 14: Systol. Druckwerte in der A.pulmonalis

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Patientenzahl	18	29	7	36	7	8
Systol.Druck in d. A.pulmonalis:						
< 30 mmHg	4	-	-	-	-	-
30 - 49 mmHg	5	5	1	-	-	-
50 - 79 mmHg	5	17	3	14	3	4
≥ 80 mmHg	4	7	3	22	4	4

Wie die Tabelle zeigt, hatten alle Patienten außer vieren mit isolierter Koarktation eine signifikante Druckerhöhung im arteriellen Schenkel des Lungenkreislaufs. Über das Vorkommen pulmonaler Hypertonie bei isolierter Koarktation wird auch von anderen Autoren (68, 104) berichtet.

Die im rechten Ventrikel gemessenen systolischen Drucke entsprechen in ihrer Höhe den aus der Pulmonalarterie bekannten Werten, sofern nicht eine Pulmonalstenose vorliegt.

Eine Sondierung des linken Ventrikels war bei insgesamt 71 Patienten möglich; die Ergebnisse sind in Tabelle 15 zusammengestellt.

Tab. 15: Systol. Druck im linken Ventrikel bei 71 Patienten

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Systol. Druck im LV:						
< 50 mmHg	1	1	-	-	-	-
50 - 100 mmHg	1	9	2	16	6	4
100 - 150 mmHg	3	6	1	10	1	3
> 150 mmHg	2	3	-	2	-	-
Zahl d. unters. Patienten	7	19	3	28	7	7

Die systol. Drucke bei den zwei Patienten (Gruppe IV und V) mit single left ventricle betrugen 90 bzw. 70 mmHg im singulären Ventrikel.

Durch einen Ventrikelseptumdefekt wurde bei 30 von 45 untersuchten Patienten ein Druckausgleich zwischen rechtem und linkem Ventrikel bewirkt (Gruppe III 1 von 3, Gruppe IV 17 von 28, Gruppe V 5 von 7, Gruppe VI 7 von 7), während bei den restlichen 15 Patienten ein Druckgradient von über 10 mmHg trotz VSD aufrechterhalten wurde.

Die mittleren Druckwerte im rechten Vorhof lagen bei 80 Messungen 27 mal zwischen 10 und 20 mmHg und in zwei Fällen mit Tricuspidalinsuffizienz höher als 20 mmHg. Vom linken Vorhof standen 57 Messwerte zur Verfügung. Bei 30 Patienten war der mittlere Druck auf Werte zwischen 10 und 20 mmHg erhöht und in 13 Fällen wurde der Druck von 20 mmHg überschritten.

Bei 40 Kindern war aufgrund der gemessenen Sauerstoffsättigungswerte eine Shuntberechnung nach den im Abschnitt "Methodik" erläuterten Formeln möglich. Tabelle 16 zeigt eine Zusammenstellung der Globalshunts auf Vorhof- und Ventrikelebene. Da bei 21 Patienten keine Meßwerte aus der Aorta descendens, distal der Ductuseinmündung vorlagen, blieb ein möglicher Shunt auf Ductusebene unberücksichtigt.

Tab. 16: Globalshunt auf Vorhof- und Ventrikelebene

Gruppe	Initialen des Pat.	LRS		RLS	
		% des Klein-Kreislauf-minutenvol.	l/min	% d.System-kreislauf-minutenvol.	l/min
II	KT	42	0,3	-	-
	KH	78	2,1	-	-
	KC	55	0,8	7	0,05
	MC	73	1,0	-	-
	PP	50	0,9	-	-
	TC	30	0,3	-	-
III	SM	66	1,7	21	0,2
	WM	20	0,3	-	-
IV	BS	40	0,5	-	-
	GB	51	1,1	-	-
	HK	60	0,7	25	0,14
	HG	76	1,5	-	-
	HB	38	0,3	-	-
	HK	50	1,1	-	-
	MT	58	0,9	-	-
	RA	78	3,6	-	-
	ST	25	0,2	12	0,1
	SM	53	0,5	-	-
V	BJ	75	1,1	47	0,3
VI	BR	70	1,4	-	-
	KA	70	1,4	18	0,15

Wurde bei der Katheterisierung die deszendierende Aorta erreicht, so konnte damit auch ein Shunt auf Ductusebene erfaßt werden; dementsprechend gelten die Werte in Tabelle 17 für den Globalshunt auf Vorhof-, Ventrikel- und Ductusebene.

Tab. 17: Globalshunt auf Vorhof-, Ventrikel- und Ductusebene

Gruppe	Initialen des Pat.	LRS		RLS	
		% des Kleinkreislaufminutenvol.	l/min	% d.Systemkreislaufminutenvol.	l/min
II	HS	8	0,07	18	0,2
	KA	10	0,06	18	0,11
	KH	51	0,5	-	-
	KS	83	3,0	-	-
	MM	-	-	9	0,05
	ÖR	30	0,25	25	0,2
	PR	36	0,33	16	0,1
	SJ	9	0,05	10	0,06
	SH	30	0,44	-	-
IV	AO	39	0,3	28	0,2
	GB	40	0,36	25	0,18
	HS	95	5,12	-	-
	JC	31	0,2	27	0,17
	KJ	30	0,25	-	-
	LM	20	0,2	20	0,2
	LJ	45	0,35	6	0,03
	MJ	59	0,8	-	-
	SS	65	1,3	8	0,04
	TC	46	0,4	26	0,17

Im Anschluß an die Herzsondierung wurde bei sechs Kindern mit Transposition der großen Arterien eine Atrioseptostomie mit dem Ballonkatheter nach Rashkind (91) durchgeführt. Der dabei erzielte Anstieg der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel betrug im Durchschnitt 23 %.

6. Zur Angiokardiographie

Bei allen Kindern wurde die Herzsondierung mit einer selektiven Angiokardiographie verbunden. Durch die Kontrastdarstellung erhält man bei der Isthmusstenose Aufschluß über ihre genaue Lokalisation, ihre Beziehung zum Abgang der linken A.subclavia, über Schweregrad und Länge der Stenose, Form des prästenotischen und poststenotischen Abschnitts, über die Gefäßabgänge im Bereich des Aortenbogens sowie über die Ausbildung eines Kollateralkreislaufs (94).

Zweifellos die beste Darstellung des Aortenbogens erzielt man bei selektiver Injektion direkt in die Aorta ascendens, was bei 15 Patienten der Fall war, oder in den linken Ventrikel, was bei 63 Patienten durchgeführt wurde. Aber auch nach Injektionen in den rechten Ventrikel oder die A.pulmonalis ist eine AISt im Lävogramm in der Regel noch erkennbar.

Zum Nachweis der begleitenden Fehlbildungen waren weitere gezielte Kontrastmittelinjektionen erforderlich: in den rechten Ventrikel bei 75 Kindern, in die A.pulmonalis bei 38 Kindern, in die Aorta descendens bei 10 und direkt in den offenen Ductus arteriosus bei 15 Patienten.

Den hohen Stellenwert und die Sicherheit der AKG bei der Diagnosestellung verdeutlicht am besten ein Vergleich ihrer diagnostischen Aussagen mit den Operationsbefunden. In nahezu allen Fällen wurde die angiographisch gestellte Diagnose vollkommen bestätigt, lediglich in drei Fällen mußte sie aufgrund des Operationsbefundes ergänzt werden: in einem Fall konnte ein offener Ductus arteriosus, in einem anderen eine Isthumusstenose und im dritten ein unterbrochener Aortenbogen erst intraoperativ verifiziert werden.

Anhand der AKG sollte nun noch speziell die Bedeutung der tubulären Hypoplasie des Aortenbogens bei Koarktation mit und ohne assoziierten Fehlbildungen geklärt werden. Hierfür standen zur nachträglichen Auswertung 90 Angiofilme zur Verfügung. Von den gemessenen Aortendurchmessern wurden in der von SINHA (104) angegebenen Weise die Verhältnisse gebildet, und die aus der Summe TAo/AAo + 0,37 TAo/DAo erhaltene Kenngröße ermöglichte dann die Einteilung in normal weiten, mäßig hypoplastischen oder stark hypoplastischen Aortenbogen.

Bei 16 der 90 Patienten erwies sich der Aortenbogen nach den weiter vorne angegebenen Kriterien als normal weit (Grad 1), bei 44 lag eine mäßige Hypoplasie (Grad 2) vor, und die restlichen 30 Patienten zeigten einen stark hypoplastischen Aortenbogen (Grad 3).

Tab. 18: Verteilung der Aortenbogenhypoplasie auf die einzelnen Gruppen

	Gruppe				
	I	II	III	IV	V
Grad 1	5 (29%)	7 (26%)	1 (17%)	3 (9%)	-
Grad 2	10 (59%)	14 (52%)	2 (33%)	14 (42%)	4 (57%)
Grad 3	2 (12%)	6 (22%)	3 (50%)	16 (49%)	3 (43%)

In Abbildung 11 a ist die Verteilung der Aortenbogenhypoplasie graphisch dargestellt und in Abbildung 11 b zum Vergleich die in Literatur (104, SINHA et al 1969) angegebene, bei Obduktion von Kindern mit bzw. ohne Koarktation gefundene Verteilung.

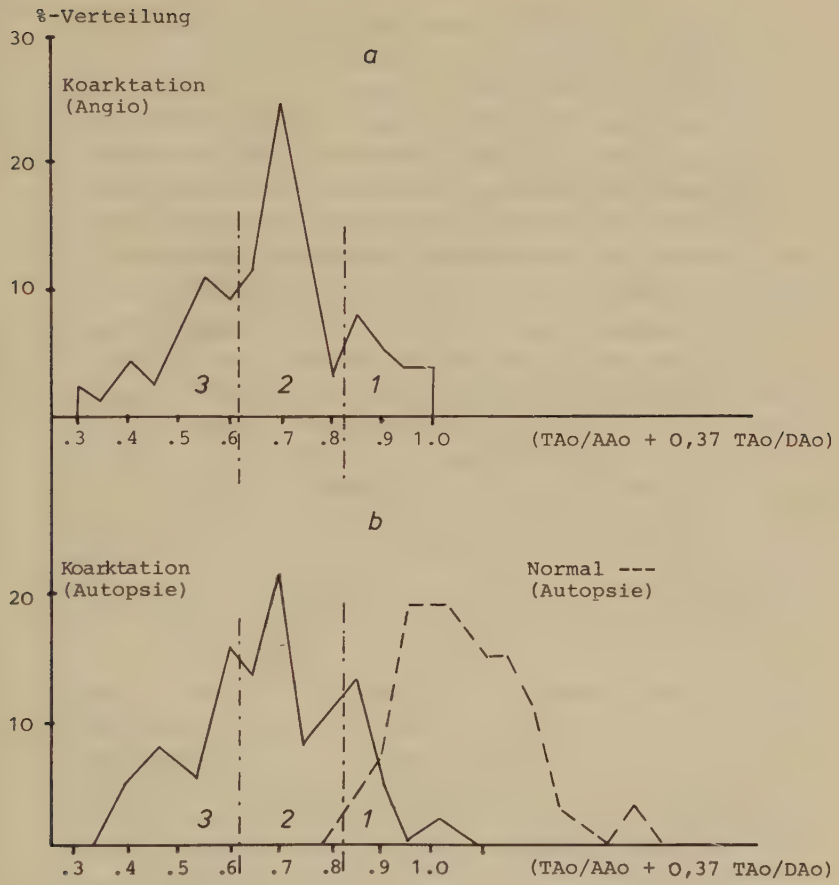

Abb. 11 a: Häufigkeitsverteilung des normalen und hypoplastischen Aortenbogens unserer Patienten nach angiographischer Auswertung.

Abb. 11 b: Häufigkeitsverteilung des normalen und hypoplastischen Aortenbogens nach Ergebnissen von Obduktionen bei Kindern mit und ohne Koarktation (modif. nach Lit. 104).

III. THERAPIE UND VERLAUF

1. Konservative Behandlung

Initial wurde bei allen Kindern nach ihrer Einlieferung eine medikamentöse Therapie eingeleitet bzw. fortgesetzt. Säuglinge mit schwerer Herzinsuffizienz erhielten Digitalis, Diuretika und Sauerstoff. Wenn erforderlich, wurden Maßnahmen zum Ausgleich des Säure-Basen-Haushalts ergriffen sowie Sedativa oder Antibiotika verabreicht.

Hier seien zunächst aber nur die 19 Säuglinge betrachtet, die auch im weiteren Verlauf der Behandlung nicht operiert wurden. Ihre Gruppenzugehörigkeit sowie die Überlebensrate sind aus folgender Tabelle zu ersehen.

Tab. 19: Verteilung der nicht operierten Patienten

Gruppe	I	II	III	IV	V	VI
Konservativ behandelt	5	5	2	5	-	2
davon haben überlebt	5	2	1	-	-	-

Gruppe I: Die Patienten der Gruppe I hatten alle zunächst Zeichen einer akuten kardialen Dekompensation, die sich jedoch auf die Gabe von Digitalis rasch besserte. Die systolischen Druckwerte in der A.pulmonalis lagen bei dreien unter 30 mmHg, bei den anderen betrugen sie 38 bzw. 48 mmHg, waren also nur mäßig erhöht. Der Symptombeginn war bei diesen Kindern überdurchschnittlich spät, in allen Fällen erst nach der vierten Lebenswoche. Nach der raschen Besserung auf Digitalis wurden diese Patienten nach Hause entlassen und stehen seitdem in laufender ambulanter Kontrolle. Bei zweien der Kinder konnte in-

zwischen sogar das Digitalis abgesetzt werden, ohne daß erneute Dekompensationszeichen aufgetreten sind. Die operative Beseitigung der Stenose ist für alle fünf Kinder vorgesehen, soll jedoch vorerst noch bis zum Erreichen eines günstigeren Operationsalters zurückgestellt werden, nicht zuletzt deshalb, weil mit zunehmendem Alter die Wahrscheinlichkeit einer postoperativen Restenosierung geringer wird (67).

Gruppe II: Für beide konservativ behandelte überlebende Patienten (KD und KH) dieser Gruppe wurde die Operationsindikation zwar gestellt, allerdings wurde nach rascher Besserung durch medikamentöse Therapie die Operation noch zurückgestellt. Die Digitalistherapie konnte inzwischen ohne erneute Dekompensation bei beiden abgesetzt werden. Bei einem der Kinder (KD) wurde durch eine erst kürzlich wiederholte HK-Untersuchung die Persistenz der Koarktation und des offenen Ductus arteriosus nachgewiesen, allerdings hat letzterer in seiner hämodynamischen Bedeutung an Gewicht verloren.

Bei drei Säuglingen aus Gruppe II kam es zum letalen Ausgang, bevor die geplante Operation durchgeführt werden konnte. Das Neugeborene TC wurde bereits in moribundem Zustand am fünften Lebenstag eingeliefert, und es verstarb noch am selben Tag, wenige Stunden nach der Aufnahme. Der Sektionsbefund ergab massive Lungenparenchymblutungen und ausgedehnte Schocknekrosen in Leber und Nieren.

Der Säugling KS wurde am zweiten Lebenstag in die Klinik aufgenommen. Die dringlich indizierte Operation konnte wegen des schlechten Zustands, insbesondere einer ausgeprägten hämorrhagischen Diathese mit Blutungen in Magen und Lunge, nicht durchgeführt werden. Am Tag nach der Aufnahme kam es durch ausgedehnte Hirnblutungen zum Exitus letalis.

Das Kind SH zeigte zunächst eine gute Besserung der Symptome nach konservativer Therapie. Am Ende des zweiten Lebensjahres ließen die ambulant erhobenen Befunde die Durchführung der Operation als ratsam erscheinen. Der Patient befand sich bereits auf der herzchirurgischen Abteilung, als plötzlich septische Temperaturen auftraten, und er verstarb innerhalb weniger Stunden an einer foudroyant verlaufenden hyperpyretischen Toxikose aufgrund einer hämorrhagischen Ileitis, wie der Sektionsbefund ergab.

Gruppe III: Der überlebende Säugling (WM) war in schwerkrankem Zustand in die Klinik eingeliefert worden, durch konservative Therapie trat jedoch eine rasche Besserung ein. Die Herzsondierung ergab außer der Isthmusstenose einen kleinen, hochgelegenen, hämodynamisch nur wenig wirksamen Ventrikelseptumdefekt mit einem geringen Links-Rechts-Shunt von 20 %; der Druck in der Pulmonalarterie war nur mäßig erhöht. Eine vor kurzem erfolgte HK-Kontrolle ergab eine Normalisierung des Pulmonalisdruckes bei leicht erhöhtem linksventrikulärem Druck, so daß mit der Operation noch weiter abgewartet werden kann.

Der zweite nur konservativ behandelte Säugling (BB) dieser Gruppe wurde am achten Lebenstag in schwer dekompensiertem Zustand aufgenommen. Trotz intensiver Therapiebemühungen verschlechterte sich sein Zustand rapide, so daß keine Chance mehr für eine erfolgreiche Operation gesehen wurde. Er verstarb nach kurzem stationärem Aufenthalt an Herzkreislaufversagen.

Gruppe IV: Alle nicht operierten Patienten dieser Gruppe sind verstorben. Allerdings wurde bei keinem dieser Kinder die konservative Therapie als Alternative zur Operation in Erwägung gezogen, vielmehr war in allen

Fällen entweder der schnell eintretende Exitus letalis oder der schwerkranke Zustand des Kindes der eigentliche Grund, weshalb eine Operation nicht mehr durchgeführt werden konnte.

Das Kind SM hatte außer AISt, PDA und VSD eine Tricuspidalinsuffizienz und eine Mitralinsuffizienz, es verstarb wenige Stunden nach der Aufnahme an Herzkreislaufversagen.

Der Säugling HS - bei ihm war ein massiver Links-Rechts-Shunt von 5,12 l/min oder 95 % des Kleinkreislaufminutenvolumens bemerkenswert - verstarb am Tag nach der Aufnahme unter massiven Blutungen in Magen, Lunge und Subduralraum.

Bei dem Säugling KB, einem Mädchen mit Turner-Syndrom, einseitiger Nierenagenesie und kontralateraler Hydronephrose, war wegen des moribunden Zustands eine Operation nicht mehr durchführbar.

Bei dem Kind RA wurde die nicht zu verbessernde Herzinsuffizienz durch eine schwere Salmonellose kompliziert; der Tod trat durch Herzstillstand ein.

Der einzige Säugling (KB), der zunächst eine Verbesserung der Symptome nach konservativer Therapie zeigte, konnte in dieser Phase wegen einer generalisierten Candidiasis nicht operiert werden. Eine plötzlich eintretende Verschlechterung mit Kreislaufzentralisation, Azidose, respiratorischer Insuffizienz und Hirnblutung führte in dieser Situation sehr rasch ad exitum.

Gruppe VI: In dieser Gruppe hat keiner unserer Patienten ohne Operation überlebt. Die beiden Säuglinge erreichten nur den sechsten bzw. siebten Lebenstag. Der eine (DM) hatte einen unterbrochenen Aortenbogen Typ A mit PDA, VSD und TGA. Er verstarb nur wenige Stunden nach der Aufnahme bei nicht beherrschbarer metabolischer Azidose im Herzkreislaufversagen.

Der zweite Patient (GP) wies eine Unterbrechung des Aortenbogens vom Typ C auf. Wegen des schlechten Allgemeinzustandes konnte eine Operation nicht mehr durchgeführt werden. Er verstarb am vierten Tag in der Klinik an Herzkreislaufversagen und Hirnblutung.

2. Operative Therapie

Durch eine linksseitige posterolaterale Thorakotomie im dritten oder vierten Interkostalraum erreicht man den besten Zugang zur Darstellung einer Aortenisthmusstenose (47, 107, 111). Das Verfahren der Wahl ist die Resektion der Engstelle und End-zu-End-Anastomose der Aorta (10, 47, 107, 111) (Abb. 12 A).

Bei Säuglingen und Kindern mit einfacher Koarktation ist dies fast immer durchführbar, und man kommt in der Regel ohne künstliche Gefäßprothese aus. Zwei Modifikationen dieser Methode, nämlich die Keilexzision bzw. die Exzision der Mediaeinfaltung und Quernaht der längsinzidierten Aortenwand (Aortenplastik) sind in Abbildung 12 B und 12 C dargestellt.

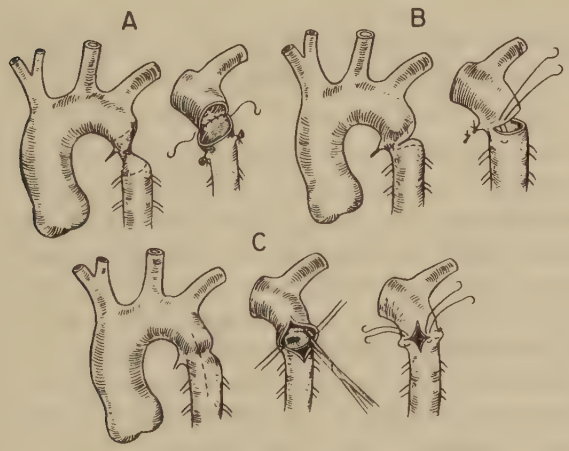

Abb. 12: Operationsmethoden bei Aortenisthmusstenose
A: Resektion und End-zu-End-Anastomose
B: Keilexzision
C: Exzision der Mediaeinfaltung und Aortenplastik
(Aus Lit. 47)

Die Schaffung einer weit offenen Anastomose bei Koarktationen mit prästenotischer tubulärer Hypoplasie bietet die "Subclavian-flap"-Methode nach Waldhausen (118) (Abb. 13), bei der allerdings die linke A.subclavia geopfert werden muß, was einen erheblich verringerten postoperativen Blutdruckabfall in den oberen Extremitäten zur Folge hat (47).

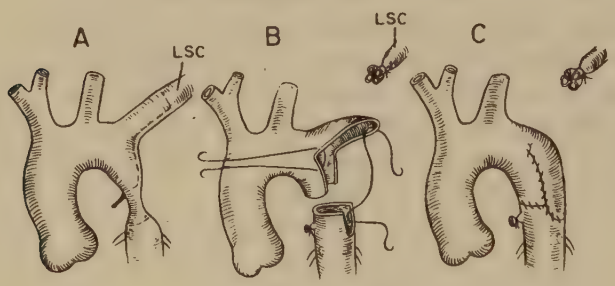

Abb. 13: Korrektur der Koarktation durch die "Subclavian-flap"-Methode nach Waldhausen (aus Lit. 47).

Liegt ein stark hypoplastischer Aortenbogen vor, der eine weit offene Anastomose nicht zuläßt, oder handelt es sich um einen unterbrochenen Aortenbogen, bei dem oft eine direkte Anastomose nicht durchführbar ist, so stehen verschiedene andere operative Möglichkeiten zur Wahl. Diese Techniken lassen sich in zwei Hauptgruppen einteilen: in solche mit Verwendung künstlicher Gefäßprothesen (Abb. 14) und andere, die ohne Prothesen auskommen, bei denen meist unter Einbeziehung der linken A.subclavia eine Verbindung zur Aorta descendens geschaffen wird (47).

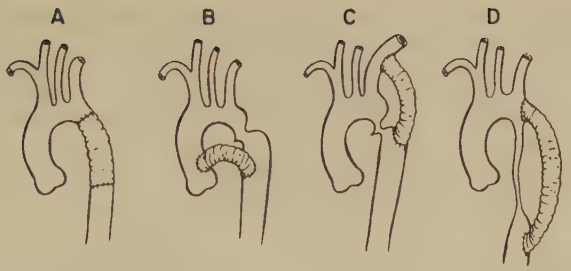

Abb. 14: Verschiedene Anwendungsmöglichkeiten künstlicher Gefäßprothesen (aus Lit. 47).

Bei unseren Patienten kamen folgende Methoden zur Anwendung: In je einem Fall wurde eine Seit-zu-Seit- bzw. End-zu-Seit-Anastomose zwischen linker A.subclavia und Aorta descendens durchgeführt (BLALOCK, PARK 1944 (12), CLAGETT et al 1951 (25)); ebenfalls je einmal wurde eine Seit-zu-Seit- bzw. End-zu-Seit-Anastomose zwischen Aorta ascendens und Aorta descendens gewählt, und in drei Fällen wurde eine Kontinuität des Aortenlumens durch Einsetzen einer künstlichen Gefäßprothese zwischen Aorta ascendens und Aorta descendens geschaffen.

In Abhängigkeit von assoziierten kardiovaskulären Fehlbildungen sind über die Rekonstruktion eines durchgängigen Aortenbogens hinaus weitere korrigierende oder palliative chirurgische Maßnahmen erforderlich: Ligatur und Durchtrennung eines offenen Ductus arteriosus, VSD-Verschluß, Bändelung der Pulmonalarterie bei großem VSD und pulmonaler Hypertonie, Atrioseptektomie nach BLALOCK HANLON (11) bei TGA.

Die wichtigsten operativen Maßnahmen bei unseren Patienten sind in Tabelle 20 aufgeführt.

Tab. 20: Art der durchgeführten Operationen

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Anzahl der operierten Patienten	13	24	5	31	7	6
CoA-Resektion und End-zu-End-Anastom.	13	24	3	29	6	-
Seit-zu-Seit-Anastomose AAo-DAo	-	-	-	-	-	1
End-zu-Seit-Anastomose AAo-DAo	-	-	-	-	-	1
Seit-zu-Seit-Anastomose ASS-DAo	-	-	-	-	1	-
End-zu-Seit-Anastomose ASS-DAo	-	-	-	-	-	1
Künstl. Gefäßprothese AAo-DAo	-	-	-	-	-	3
Ligatur u. Durchtrennung d. PDA	-	24	-	31	7	6
Banding der PA	-	-	4	25	5	4
prim. VSD-Verschluß	-	-	-	-	-	1
Spaltung einer AoVS	-	3	-	-	-	-
Korrektur eines part. AV-Kanals	-	1	-	-	-	-
Atrioseptektomie	-	-	-	-	2	-

Von unseren 105 Patienten wurden 86 einer operativen Behandlung unterzogen, deren Verteilung auf die verschiedenen Gruppen und Überlebensrate in Tabelle 21 zusammengestellt ist.

Tab. 21: Verteilung und Überlebensrate der operierten Patienten

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Anzahl der operierten Patienten	13	24	5	31	7	6
davon haben überlebt	13	15	5	16	4	2
Überlebensrate in %	100	63	100	52	57	33

Zwölf Kinder der Gruppe I wurden im Alter zwischen 56 Tagen und 1 1/2 Jahren operiert; bei einem Kind wurde die Operation erst im Alter von acht Jahren vorgenommen. In allen Fällen wurde eine Resektion der Stenose und anschließende End-zu-End-Anastomose der Aorta ausgeführt, bei einem Kind mit zusätzlicher Mitralstenose war außerdem eine digitale Erweiterung der stenosierten Klappe erforderlich.

Das Operationsergebnis war bei acht Kindern sehr zufriedenstellend, d. h. die Kinder erreichten eine normale körperliche Leistungsfähigkeit, die Pulse an den unteren Extremitäten waren gut palpabel, und es wurde kein wesentlicher Blutdruckgradient zwischen oberer und unterer Extremität mehr gefunden. Bei fünf Kindern traten postoperativ Restenosierungen auf, und zwar in einem zeitlichen Abstand zwischen sechs Monaten und vier Jahren nach der Operation.

Bei allen 24 operierten Patienten der Gruppe II wurde eine Resektion der Koarktation mit End-zu-End-Anastomose der Aorta sowie eine Ligatur und Durchtrennung des offenen Ductus arteriosus durchgeführt. Darüberhinaus war bei drei Kindern die Spaltung einer Aortenklappenstenose und bei einem Kind die Korrektur eines partiellen AV-Kanals (durch direkte Naht) erforderlich.
Überlebt haben 15 Kinder: zwölf mit CoA + PDA, zwei mit CoA + PDA + AoVS, eines mit CoA + PDA + SHONE-Syndrom. Ein bleibend gutes Operationsergebnis wurde bei zehn Patienten erzielt (darunter auch ein Patient (SW) mit postduktaler Koarktation), während es bei fünf Patienten postoperativ erneut zur Stenosierung im Isthmusbereich kam.

Von den Kindern, die nicht überlebten, verstarben drei während der Operation, die anderen sechs zwischen neun Tagen und sechs Monaten postoperativ an Herzkreislaufversagen. Drei der verstorbenen Kinder hatten eine Koarktation und einen offenen Ductus arteriosus, während die anderen sechs noch zusätzliche Vitien aufwiesen: vier eine AoVS, eines einen partiellen AV-Kanal und ein anderes ein SHONE-Syndrom mit Malposition der großen Gefäße.

Gruppe III: Eine Resektion der Aortenisthmusstenose mit End-zu-End-Anastomose der Aorta sowie eine Bändelung der Pulmonalarterie wurde bei zwei Kindern (BM, SM) durchgeführt. Bei einem dritten Patienten (SM) lag nur ein kleiner, hämodynamisch unbedeutender VSD vor, so daß in diesem Fall eine Bändelung nicht erforderlich war und nur die Isthmusstenose beseitigt wurde.
Bei zwei weiteren Patienten (HC, VA) dieser Gruppe lag eine tubuläre Hypoplasie ohne circumscripte Enge vor;

sie wurde zunächst belassen und als Palliativmaßnahme die Pulmonalarterie gebändelt. Bei beiden Kindern kam es im Verlauf von vier bzw. fünf Jahren zur Ausbildung einer circumscripten Koarktation, die in einer Zweitoperation reseziert werden mußte, wobei dann auch der VSD-Verschluß und die Entfernung des Bändchens durchgeführt wurden.

Der allgemeine klinische Verlauf sprach für eine gute Wirksamkeit des Bändchens bei allen Patienten; in zwei Fällen zeigten spätere HK-Kontrollen systolische Drucke von 21 bzw. 25 mmHg in der Pulmonalarterie distal des Bändchens.

Hinweise auf eine Restenosierung wurden bisher bei keinem Patienten dieser Gruppe beobachtet.

Die operativen Maßnahmen in der IV. Gruppe waren bei 24 Patienten die Beseitigung der Isthmusstenose, die Ligatur und Durchtrennung des offenen Ductus arteriosus sowie die Bändelung der A.pulmonalis.

Bei 13 Kindern (darunter ein Säugling (HK) mit postduktaler Koarktation) war diese Behandlung erfolgreich, dagegen verstarben zwei bei der Operation und neun postoperativ zwischen einem Tag und einem Jahr.

Auf eine Bändelung der Pulmonalarterie wurde bei fünf Patienten der Gruppe IV verzichtet, bei ihnen beschränkte man sich auf die Resektion der Stenose und die Ductusligatur. Von diesen fünf Kindern haben zwei überlebt; bei ihnen lag der systol. Druck in der A.pulmonalis präoperativ bei 50 mmHg. Ihre laufenden ambulanten Kontrollen ergaben sehr zufriedenstellende Befunde. Bei den anderen drei Säuglingen wurden präoperativ höhere Druckwerte in der Pulmonalarterie gemessen (115 mmHg, 120 mmHg, 125 mmHg). Zwei dieser

Kinder verstarben bereits am ersten Tag nach der Operation an Herzversagen, beim dritten Kind konnte vier Jahre später wegen fixierter pulmonaler Hypertonie eine Korrekturoperation nicht mehr durchgeführt werden, es verstarb kurz darauf an kardialer Insuffizienz.

Zwei andere Säuglinge dieser Gruppe bilden insofern eine Ausnahme, als bei ihnen keine Resektion der Koarktation durchgeführt wurde:

Bei einem Kind mit isolierter tubulärer Hypoplasie wurde nur der offene Ductus ligiert und durchtrennt sowie die Pulmonalarterie gebändelt, es verstarb 2 1/2 Monate postoperativ infolge eines akuten Herzstillstandes.

Ebenfalls nicht reseziert wurde eine angiographisch als geringfügig beurteilte Einengung im Isthmusbereich des Säuglings SS; der intraoperativ gemessene Druckgradient über der Stenose betrug 15 - 20 mmHg. Das weitere Schicksal dieses Patienten ist bemerkenswert und verdient besonders hervorgehoben zu werden. Im Laufe von fünf Jahren entwickelte sich bei ihm eine vollständige Aortenbogenatresie im Isthmusbereich, die Aorta descendens wurde dabei über einen weit offenen Ductus aus der A.pulmonalis versorgt. Beim Versuch der Korrekturoperation zeigten intraoperativ durchgeführte Druckmessungen einen fixierten pulmonalen Hochdruck an, so daß die Operation als Probethorakotomie beendet werden mußte.

Eine Restenosierung im Isthmusbereich wurde bei drei Patienten der Gruppe IV gefunden. Bei einem dieser Kinder (FJ) ergaben sich bereits sechs Monate nach der Operation die ersten Hinweise auf eine erneute Einengung. Im Verlauf von fünf Jahren wurde diese so hochgradig - der systolische Druckgradient betrug über 80 mmHg -, daß wiederum eine Resektion erforderlich wurde. Das Operationspräparat zeigte eine ausreichende Weite an der ersten Anastomosenstelle, jedoch unmittelbar proximal davon eine erneute Stenose.

Bei zwei Kindern aus Gruppe IV kam es postoperativ zu einem spontanen Verschluß des Ventrikelseptumdefektes, beim einen (HG) war die Pulmonalarterie gebändelt, beim anderen (ZT) war kein Banding durchgeführt worden.

Bei einem weiteren Patienten (FJ) mit gebändelter Pulmonalarterie konnte durch eine HK-Kontrolle eine erhebliche Verkleinerung des Ventrikelseptumdefekts nachgewiesen werden, der dadurch hämodynamisch bedeutungslos wurde.

In Gruppe V wurden alle sieben Kinder operiert. Bei fünf Säuglingen wurde eine Resektion der Isthmusstenose, eine Durchtrennung des offenen Ductus arteriosus sowie eine Bändelung der A.pulmonalis durchgeführt. In einem Fall (BJ) mußte wegen einer tubulären Stenose ein längeres Aortensegment reseziert werden; zur Überbrückung wurde eine Seit-zu-Seit-Anastomose zwischen A.subclavia sinistra und Aorta descendens gewählt. Bei einem Säugling (BA) war eine Pulmonalisbändelung nicht erforderlich, da kein VSD vorlag.

Ein Kind verstarb intraoperativ, und der Eingriff wurde als Thorakotomie beendet, zwei weitere verstarben am 2. bzw. 56. Tag postoperativ.

Von den Überlebenden wurde im weiteren Verlauf ein Kind (SK) nach neun Monaten einer zweiten Operation unterzogen, bei der eine Atrioseptektomie nach BLALOCK-HANLON (11) durchgeführt wurde.

Hinweise auf eine Restenosierung haben sich bisher bei keinem Kind dieser Gruppe ergeben.

Aus der VI. Gruppe wurden sechs Säuglinge operiert, von denen nur zwei überlebten.

Der eine (GM) hatte eine Unterbrechung vom Typ A und außer PDA und VSD noch zusätzlich eine TGA. Bei ihm wurde

der offene Ductus arteriosus durchtrennt, die Pulmonalarterie gebändelt und eine End-zu-Seit-Anastomose zwischen A.subclavia sinistra und Aorta descendens durchgeführt. Nach fünfjähriger ambulanter Betreuung dieses Patienten ist jetzt eine Korrekturoperation nach RASTELLI (92) vorgesehen.

Der zweite überlebende Säugling (BR) wies einen unterbrochenen Aortenbogen vom Typ B auf. Bei ihm wurde die Unterbrechung durch eine Gefäßprothese von der Aorta ascendens zur Aorta descendens überbrückt, der offene Ductus arteriosus wurde durchtrennt und der VSD durch ein Dacron-Patch verschlossen.

Von den vier nicht überlebenden Säuglingen verstarb einer während der Operation, die anderen zwischen dem ersten und dritten Tag nach der Operation. Ein Kind hatte eine Unterbrechung vom Typ A, die anderen drei vom Typ B. Eine Gefäßprothese von der Aorta ascendens zur Aorta descendens wurde bei zwei Säuglingen eingesetzt, bei einem wurde eine Seit-zu-Seit-Anastomose und bei einem anderen eine End-zu-Seit-Anastomose zwischen Aorta ascendens und Aorta descendens ausgeführt. Bei allen vier Kindern wurde der offene Ductus arteriosus durchtrennt, bei dreien wurde die Pulmonalarterie gebändelt.

Ein letaler Ausgang bei unterbrochenem Aortenbogen erfolgt meist schon in den ersten Lebenstagen. VAN PRAAGH (89) hat als mittleres erreichtes Alter zehn Tage errechnet. Die sechs letalen Ausgänge bei unseren Patienten traten zwischen dem 3. und 40. Lebenstag ein, der Mittelwert lag bei 12 Tagen.

IV. POSTOPERATIVE BEFUNDE

Postoperative Befunde liegen von 55 überlebenden Kindern vor, wobei die Beobachtungszeiten von einem Monat bis zu 12 Jahren reichen.

1. Klinische Resultate

Bei allen Kindern wurde eine erhebliche Verbesserung ihres Allgemeinzustandes erreicht. Zeichen einer akuten kardialen Dekompensation wie Dyspnoe, Tachypnoe und Tachykardie wurden später nur noch bei einem Kind mit Restenose aus Gruppe IV beobachtet.

Gewichtszunahme und Längenwachstum machten postoperativ meist rasche Fortschritte, so daß der überwiegende Teil der Kinder schon bald ein altersentsprechendes Somatogramm aufwies. Eine Leistungszunahme war allgemein erkennbar, 30 Kinder erreichten bis jetzt eine uneingeschränkte Leistungsfähigkeit.

Blutdruckdifferenzen zwischen oberen und unteren Extremitäten von über 20 mmHg, als Hinweis auf eine Restenosierung, traten in 13 Fällen (23,6 %) auf. Eine persistierende Hypertonie von über 130 mmHg systolisch an den oberen Extremitäten wurde in zehn Fällen (18,2 %) gefunden.

Weitere klinische Befunde sind in Tabelle 22 zusammengefaßt und den präoperativ erhobenen Befunden gegenübergestellt.

Tab. 22: Zusammenstellung wesentlicher klinischer Befunde vor und nach der Operation.

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Anzahl der oper. überl. Patienten	13	15	5	16	4	2
Klin. Befund:						
Periphere Zyanose						
a) präoperativ	6	6	1	9	2	1
b) postoperativ	-	-	-	4	1	-
Zentrale Zyanose						
a) präoperativ	5	4	2	7	4	1
b) postoperativ	-	-	-	2	3	1
Pulse a.d.unt.Extr.						
a) präoperativ						
nicht tastbar	11	12	3	10	2	-
abgeschwächt	2	3	2	5	1	-
norm. tastbar	-	-	-	1	1	2
b) postoperativ						
abgeschwächt	5	5	-	3	-	-
norm. tastbar	8	10	5	13	4	2
Lebervergrößerung über 4 cm						
a) präoperativ	2	13	2	11	2	1
b) postoperativ	-	-	-	1	-	-
Rasselgeräusche über d. Lunge						
a) präoperativ	1	7	1	2	-	-
b) postoperativ	-	1	-	1	-	-
Hinweis auf Restenosierung	5	5	-	3	-	-

2. Auskultation

Auffallend war, daß bei fast allen Kindern, auch denen mit isolierter Koarktation, ein systolischer Geräuschbefund weiter bestehen blieb. In der Charakteristik traten zwar meist geringe Veränderungen ein, die Lautstärke blieb dagegen in der Mehrzahl der Fälle unverändert.

Tab. 23: Vergleich prä- und postoperativer Auskultationsbefunde

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Zahl der oper. überl. Patienten	13	15	5	16	4	2
Auskultationsbefund:						
Systolikum						
a) präoperativ	11	15	5	15	4	2
b) postoperativ						
unverändert	7	12	5	14	3	1
abgeschwächt	4	3	-	1	1	1
Lauter 2. HT						
a) präoperativ	4	4	3	8	1	1
b) postoperativ	1	2	1	7	1	-
Spaltung des 2. HT						
a) präoperativ	2	3	1	5	-	1
b) postoperativ	2	-	1	3	-	1

3. Elektrokardiogramm

a) Achsenänderung

Bei drei Kindern blieb die elektrische Herzachse durch die Operation unbeeinflußt; zwei von ihnen hatten einen Steiltyp, eines einen Mitteltyp.

Eine Achsenänderung im Gegenuhrzeigersinn erfolgte in 34 Fällen, um Beträge, die zwischen 4 und 120 Grad variierten; der Durchschnitt lag bei 48 Grad. 32 mal handelte es sich hierbei um eine Normalisierungsbewegung, die in 11 Fällen zur Normallage und in 17 Fällen zu einer Steillage führte.

Bei 18 Messungen war postoperativ eine Drehung von α-QRS im Uhrzeigersinn zu registrieren, die zwischen 2 und 120 Grad betrug; der Durchschnitt lag bei 27 Grad. In fünf Fällen handelte es sich hierbei um eine Normalisierungsbewegung, einmal wurde dadurch eine Mittellage erreicht.

Die Korrelation zwischen Achsenänderung und einzelnen Gruppen ist nicht sehr eng, in jeder Gruppe kamen Drehungen in und gegen den Uhrzeigersinn vor. Eine gewisse Bevorzugung für die Veränderung im Uhrzeigersinn scheint bei der Gruppe der Transpositionen zu bestehen, während die Gruppen I - IV eher die Tendenz zur Drehung im Gegenuhrzeigersinn zeigten (Tab. 24).

Tab. 24: QRS-Drehung nach operativer Korrektur

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Anzahl der oper. überl. Patienten	13	15	5	16	4	2
QRS-Drehung im GUZ	7	13	4	11	-	1
QRS-Drehung im UZ	4	2	1	4	4	1
keine Drehung	2	-	-	1	-	-

b) Über weitere EKG-Änderungen informiert Tabelle 25.

Tab. 25: Veränderungen im EKG bei den operierten Kindern

	Gruppe					
	I	II	III	IV	V	VI
Anzahl der oper. überl. Patienten	13	15	5	16	4	2
RVH anhaltend	1	3	2	8	2	-
RVH gebessert	3	9	2	1	-	-
RVH verstärkt	-	-	1	2	-	1
LVH anhaltend	-	-	-	-	-	-
LVH gebessert	3	-	-	-	-	-
LVH verstärkt	-	-	-	-	-	-
BVH anhaltend	-	-	-	1	2	1
BVH gebessert	2	2	-	2	-	-
BVH verstärkt	2	-	-	1	-	-
Vorhofbelastungszeichen						
anhaltend	1	-	-	-	2	-
gebessert	2	3	1	4	1	-
verstärkt	-	1	-	-	2	1
i. RSB anhaltend	3	8	-	3	-	1
i. RSB gebessert	-	1	-	1	-	-
i. RSB verstärkt	-	-	1	1	-	-
ERST anhaltend	-	1	-	1	1	-
ERST gebessert	4	6	-	6	-	1
ERST verstärkt	1	1	-	3	1	-

4. Postoperative Röntgenbefunde

Wenngleich bei der Auswertung von Röntgenbildern die subjektive Beurteilung und die aufnahmetechnischen Probleme eine wesentliche Rolle spielen, konnte doch bei 49 der 55 überlebenden operierten Kinder unzweifelhaft eine deutliche Abnahme der Herzgröße festgestellt werden, wovon in 26 Fällen die Herzgröße als normal bezeichnet wurde. In fünf Fällen blieb die vergrößerte Herzsilhouette unverändert bestehen, und in einem Fall wurde infolge Restenosierung eine weitere Größenzunahme beobachtet.

Die vermehrte Lungengefäßzeichnung war bei 33 Kindern deutlich rückläufig, während sie bei neun Kindern (aus Gruppe IV und V) auch nach der Operation bestehen blieb.

5. Postoperative Herzsondierungen

Postoperative Herzkatheteruntersuchungen wurden bei 16 Kindern durchgeführt. Sie sind allerdings sicher nicht repräsentativ für die Gesamtheit der überlebenden operierten Kinder, da sie nur bei Auftreten postoperativer Komplikationen unter ganz bestimmten Fragestellungen durchgeführt wurden: Wegen Verdacht auf Restenosierung oder zur Abklärung der Indikation einer weiteren Palliativ- oder Korrekturoperation aufgrund begleitender Fehlbildungen.

In Gruppe I wurde bei einem Kind (MG) eine geringe Restenosierung im Isthmusbereich gesichert. Dabei wurde jetzt ein normalisierter Pulmonalisdruck von 20 mmHg gefunden, gegenüber einem präoperativen von 50 mmHg. Die zusätzlich durchgeführte arterielle Linksherzsondierung ergab Drucke von 140 mmHg im linken Vetrikel und 130 mmHg in der Aorta ascendens.

Bei einem anderen Patienten (MM) wurde ebenfalls der klinische Verdacht einer Rekoarktation bestätigt; zugleich war die Frage nach der Operationsindikation eines kombinierten Mitralvitiums zu beantworten. Bei diesem Kind war der jetzt gefundene Druck in der Pulmonalarterie mit 50 mmHg noch mäßig erhöht, jedoch gegenüber dem präoperativen Druck von 80 mmHg abgefallen.

In Gruppe II bestand bei zwei Patienten Verdacht auf Reststenose der Aortenklappe. Die bei der Sondierung erhaltenen Druckwerte in der Pulmonalarterie und im rechten Ventrikel lagen im einen Fall (KH) unverändert bei 60 mmHg, im linken Ventrikel dagegen war der Druck von 140 auf 120 mmHg abgefallen. Im anderen Fall (KM) zeigte sich im Bereich des rechten Herzens eine deutliche Verbesserung der Druckverhältnisse:

präoperativ LV 200 mmHg, RV 75 mmHg, PA 73 mmHg
postoperativ LV 180 mmHg, RV 50 mmHg, PA 30 mmHg.

Bei dem Kind WA wurde durch HK-Kontrolle eine Restenose im Isthmusbereich gesichert (die systol. Druckwerte in der Pulmonalarterie und im rechten Ventrikel waren auf 75 mmHg erhöht).

Auch bei dem Patienten PR wurde der klinische Verdacht auf ein Rezidiv der Aortenisthmusstenose bestätigt; es zeigten sich nahezu unveränderte Druckverhältnisse gegenüber den präoperativen Messungen:
präoperativ RV 50 mmHg, PA 50 mmHg
postoperativ RV 48 mmHg, PA 48 mmHg.

In Gruppe III liegen von zwei Kindern postoperative Herzsondierungen vor:

Klinischer Verdacht auf pulmonale Hypertonie trotz Bändelung der A.pulmonalis war der Grund für die HK-Kontrolle bei dem Patienten VA. Dieser Verdacht wurde nicht bestätigt, das Bändchen zeigte im Gegenteil eine ausgezeichnete Wirksamkeit: Während der systolische Druck im rechten Ventrikel bei 130 mmHg lag, erreichte er hinter dem Bändchen nur Werte von 25 mmHg.

Bei einem anderen Patienten (BM) sollte durch die Herzsondierung geprüft werden, ob die Voraussetzungen für einen VSD-Verschluß mit Debanding gegeben sind. Auch hier zeigte sich eine sehr gute Wirksamkeit des Bändchens mit einer Druckreduzierung um 63 mmHg, so daß der systolische Druck in der Pulmonalarterie nur mehr 21 mmHg betrug. Die Indikation zur Korrekturoperation wurde gestellt.

In Gruppe IV bestand bei vier Patienten der Verdacht auf pulmonale Hypertonie trotz Bändelung der Pulmonalarterie. Das Bändchen zeigte bei diesen vier Kindern

keine bzw. nur eine geringe Wirksamkeit. In einem Fall (SS) war der systolische Druck in der Pulmonalarterie ebenso wie im rechten Ventrikel auf 140 mmHg erhöht (LV 130 mmHg), bei einem anderen Kind (RD) betrug der Druck im rechten Ventrikel wie in der Pulmonalarterie 100 mmHg (LV 105 mmHg). In den beiden anderen Fällen (HK, HG) war noch ein geringer Druckgradient von 10 mmHg über dem Bändchen festzustellen, und die Druckwerte in der Pulmonalarterie betrugen 80 bzw. 50 mmHg.

Ein anderer Patient (MJ) dieser Gruppe mußte postoperativ wegen einer thrombotischen Obstruktion der Aorta im Anastomosengebiet nochmals katheterisiert werden. Die dabei gemessenen Druckwerte zeigten eine wirksame Druckreduzierung durch das Bändchen um 35 mmHg.

Bei zwei Patienten aus Gruppe V war die Frage einer Korrekturoperation bezüglich der Transpositionen zu klären. Die Druckmessungen zeigten im einen Fall (PA) nur eine geringe Wirksamkeit des Bändchens an (Druckgradient 10 mmHg, LV 95 mmHg, PA 85 mmHg), während im zweiten Fall (SK) eine effektive Druckreduzierung um 50 mmHg bewirkt wurde, so daß der Pulmonalisdruck mit 27 mmHg im Normbereich lag. Aufgrund der Ergebnisse der Herzsondierung wurde für den einen Patienten eine Vorhof-Umlagerung nach Mustard-Brom und VSD-Verschluß sowie Entfernung des Bändchens geplant, während für den anderen eine inzwischen durchgeführte Atrioseptektomie nach Blalock-Hanlon beschlossen wurde.

In Gruppe VI schließlich sollten aufgrund einer postoperativen Herzsondierung bei einem Patienten (GM) die Möglichkeiten für eine Rastelli-Operation geklärt werden. Die dabei durchgeführten Messungen zeigten eine

ausgezeichnete Funktion der bei diesem Patienten durchgeführten End-zu-Seit-Anastomose zwischen A.subclavia sinistra und Aorta descendens. Die Pulmonalisbändelung war mit einer Druckreduzierung um 50 mmHg auf 40 mmHg distal des Bändchens ebenfalls sehr gut wirksam.

V. DISKUSSION

1. Zum Alter der Patienten

In früheren Veröffentlichungen wurde im Zusammenhang mit Aortenisthmusstenose meist über ältere Kinder und Erwachsene berichtet, von denen höchstenfalls ein Viertel weitere kardiale Anomalien aufwiesen, wobei es sich fast immer um einen offenen Ductus arteriosus handelte (26, 49, 51). Dies steht im Gegensatz zu unserem Krankengut, in dem 83 % der Säuglinge begleitende kardiovaskuläre Fehlbildungen hatten.

Es ist wohl anzunehmen, daß noch bis vor wenigen Jahren die meisten Säuglinge mit Aortenisthmusstenose und multiplen kardialen Begleitfehlern verstorben sind (111). GLASS, MUSTARD und KEITH (45) berichteten 1960 über eine Letalitätsrate von 90 % und COOLEY (28) 1964 über 100 % Letalität (10 Säuglinge) bei Säuglingen mit kardialer Dekompensation und präduktaler Koarktation.

Im Gegensatz zu früheren Berichten, in denen nur über relativ wenige Säuglinge mit Zeichen einer schweren Herzinsuffizienz berichtet wird, hatten alle unsere Kinder multiple Symptome einer erheblichen Herzinsuffizienz oder wiesen bereits das Bild einer bedrohlichen kardialen Dekompensation auf.

Säuglinge mit schweren Fehlbildungen sterben häufig schon in den ersten Lebenstagen oder -wochen (111). Andererseits hat jedes Kind, das die ersten Monate überlebt hat, einer wesentlichen Bewährungsprobe seines Herz-Kreislauf-Systems und damit einem ersten natürlichen Selektionsprozess standgehalten.

Das Alter ist daher ein wichtiger Ausdruck für die Funktion des Herz-Kreislauf-Systems, und das Risiko für ein herzkrankes Kind wird mit jedem Überlebensmonat geringer.

Dies läßt sich auch an unserem Patientengut demonstrieren, wenn man den Beginn der kardialen Insuffizienz unter diesem Aspekt als Indikator für das Ausmaß der Funktionsstörung betrachtet und mit der Überlebensrate vergleicht. Da der Übergang in die Herzinsuffizienz bei vielen Kindern fließend war und nicht genau angegeben werden konnte oder nicht dokumentiert war, begeht man wohl keinen allzugroßen Fehler, wenn man für die Betrachtung näherungsweise das Alter der Kinder bei der stationären Aufnahme in die Klinik einsetzt, in der Annahme, daß dies dem zeitlichen Beginn der Herzinsuffizienz etwa parallel läuft oder sich von diesem nur um wenige Tage unterscheidet. In Abbildung 15 wird die Letalität unserer Patienten verglichen mit dem Alter bei ihrer stationären Aufnahme. Um den gesamten Zeitraum in einer Abbildung darzustellen, wurde ein halblogarithmischer Maßstab gewählt. Dadurch werden die zahlreichen Aufnahmen zu Beginn auf eine größere Breite verteilt, während die wenigen Aufnahmen gegen Ende auf engerem Raum abgebildet sind. Kurve A stellt die kumulierte Häufigkeit aller Patienten dar, Kurve B die Summe der letalen Fälle. Kurve C zeigt die Abnahme der Letalität in Abhängigkeit vom Alter der Kinder bei der Aufnahme.

Bei der Betrachtung der Alterseinflüsse ist allerdings zu bedenken, daß, je jünger ein Säugling bei Beginn der kardialen Dekompensation ist, umso wahrscheinlicher auch zusätzliche komplizierende Fehlbildungen vorliegen (10).

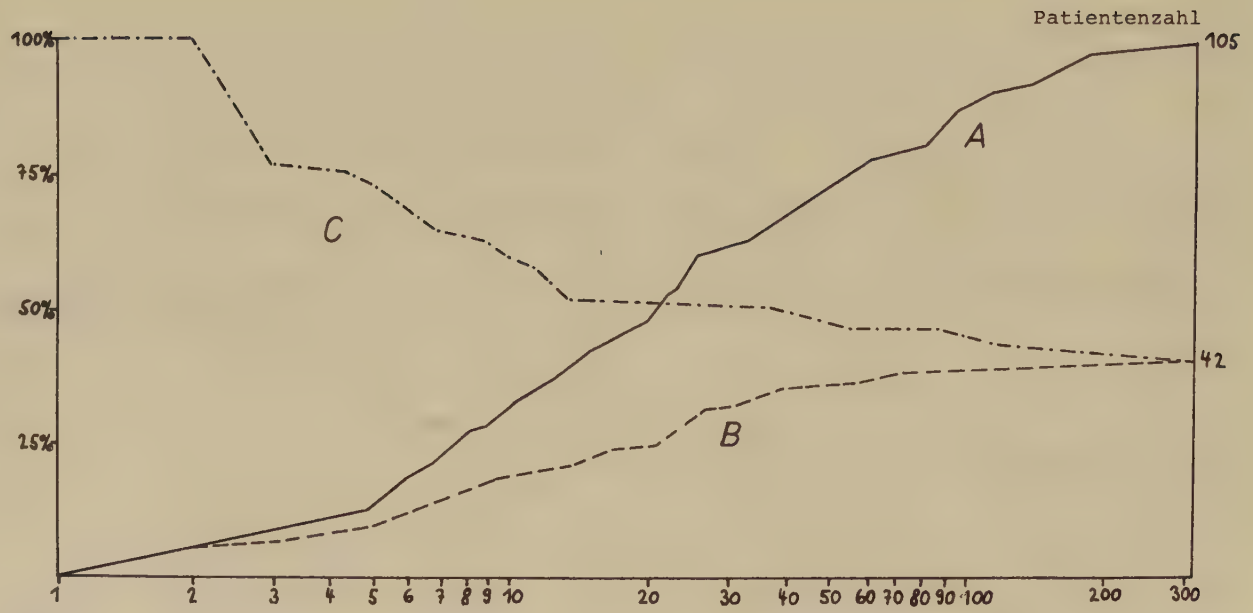

Abb. 15: Gesamtletalität unserer Patienten bezogen auf das Alter bei der stationären Aufnahme. Abszisse in logarithm. Maßstab, Ordinate in mm geteilt.

Alter bei der Aufnahme in Tagen

Kurve A: Kumulierte Häufigkeit aller Patienten

B: Summationskurve der letalen Fälle

c: Summierte Gesamtletalität in Prozent

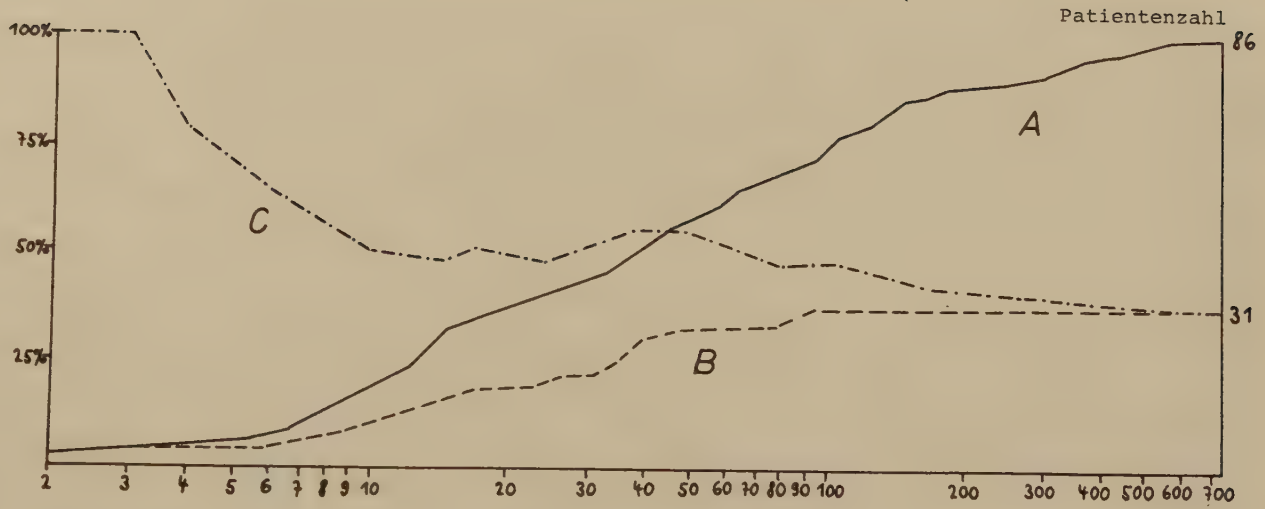

Abb. 16: Gesamtletalität der operierten Kinder bezogen auf das Operationsalter. Abszisse logarithmisch geteilt, Ordinate in mm.

Kurve A: Summationskurve über alle operierten Patienten

B: Summationskurve der letalen Fälle

c) Summierte Operationsletalität in Prozent

Alter bei der Operation in Tagen

Diese Tatsache wird deutlich durch das unterschiedliche Durchschnittsalter unserer Patienten bei der Aufnahme innerhalb der einzelnen Gruppen dokumentiert:

Gruppe	I	II	III	IV	V	VI
durchschnittliches Alter bei der Aufnahme in Tagen	106	31	60	28	29	26

Aus diesem Grund ist es schwierig, die Auswirkungen des Alters von den Auswirkungen zusätzlicher Läsionen auf die Prognose zu trennen.

Eine ähnliche Abhängigkeit vom Alter zeigt die Operationsletalität (Abb. 16). Das Säuglingsalter allein ist allerdings kein hinreichender Grund für eine hohe Operationsletalität, wie Erfahrungen mit anderen intrathorakalen Eingriffen bei Neugeborenen zeigen, bei denen eine Überlebensrate von 95 % erreicht werden kann (z. B. Korrektur der Ösophagusatresie und ösophagotrachealer Fisteln, WATERSTON et al 1963 (120)).

Hier kommt vielmehr wiederum die Schwere der Funktionsstörung im Herz-Kreislauf-System zum Ausdruck, die zu frühzeitigen Noteingriffen zwingt.

Die Gesamtletalität unserer operierten Kinder betrug 34 %, jedoch überdeckt das erste Lebensjahr die gesamte Spanne vom sehr hohen bis zum geringen Risiko. Bei den Kindern, die nach dem 105. Lebenstag operiert wurden, ist kein Todesfall mehr vorgekommen.

BILLIG und KREIDBERG (10) berichten über ganz ähnliche Erfahrungen: die Letalität bei ihren vor dem vierten Lebensmonat operierten Patienten betrug 42 %, dagegen verstarb kein Säugling, der nach Vollendung des dritten Lebensmonats operiert worden war. Auf den starken Abfall der Letalität bei Operationen nach dem dritten Lebensmonat wird auch von LINDESMITH et al (67) hingewiesen.

2. Zu den EKG-Befunden

Die elektrokardiographischen Befunde bei Säuglingen mit Aortenisthmusstenose zeigen keine sehr enge Korrelation zu den verschiedenen anatomischen und pathophysiologischen Verhältnissen der Koarktation und der assoziierten Fehlbildungen (111). Die meisten unserer Säuglinge wiesen Belastungszeichen des rechten Ventrikels sowie Abweichungen der elektrischen Herzachse nach rechts auf. Der Versuch einer Korrelierung präoperativer EKG-Befunde mit der Überlebensrate bzw. der Letalität führte zu dem Ergebnis, daß Zeichen der überwiegenden Belastung des rechten Herzens - als Zeichen eines pulmonalen Hochdrucks - auf eine erhebliche Risikoerhöhung hinweisen.

Tab. 26: Korrelation präoperativer EKG-Befunde mit der Letalität.

EKG-Befund	Gesamtzahl	davon sind verstorben
RVH	67	36 (54 %)
LVH	3	-
BVH	12	2 (17 %)
Rechtsachsenabw. von QRS	79	32 (41 %)
Linksachsenabw. von QRS	16	4 (25 %)
P-dextrocardiale	20	9 (45 %)
P-sinistrocardiale	1	1 (100%)
P-cardiale	5	1 (20 %)

3. Röntgenbild

Unsere Säuglinge wiesen bei der Aufnahme alle eine mäßige (jedoch unzweifelhafte) bis stark ausgeprägte Kardiomegalie auf. Ein Zusammenhang zwischen dem Grad der Herzvergrößerung und der Letalität konnte nicht festgestellt werden. Dies mag z. T. daran liegen, daß alle Säuglinge bereits in dekompensiertem Zustand eingeliefert worden waren und deshalb mögliche röntgenologische Unterschiede bereits nivelliert waren, zum anderen auch an der mangelnden Objektivierbarkeit der Beurteilung des Schweregrades einer Kardiomegalie.

Eine deutliche Korrelation ergab sich dagegen zwischen Letalitätsrate und vermehrter Lungengefäßzeichnung (Tab. 27), die somit als Hinweis auf eine beträchtliche Risikoerhöhung aufzufassen ist.

Tab. 27: Zusammenhang zwischen Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild und Letalität

Lungengefäßzeichnung	Gesamtzahl	davon sind verstorben
vermehrt	80	37 (46 %)
normal	25	5 (20 %)

4. Pulmonale Hypertonie

Wie Abbildung 17 zeigt, ist nur einer unserer Patienten mit systolischen Druckwerten in der Pulmonalarterie von 40 mmHg oder darunter verstorben (= 10 %). Dagegen betrug die Letalität der Patienten mit Druckwerten über 40 mmHg bis einschließlich 50 mmHg bereits 33 % und steigerte sich im Bereich über 50 mmHg auf 42 %.

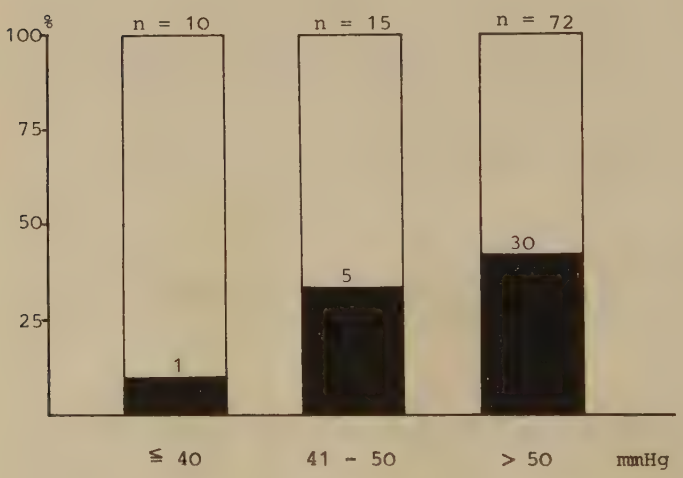

Abb. 17: Zusammenhang zwischen Druckwerten in der A.pulmonalis und der Letalität bei 97 Säuglingen mit AISt

■ = verstorben
□ = überlebt
n = Gesamtzahl

Betrachtet man ausschließlich die Patienten mit Ventrikelseptumdefekt, die besonders durch eine pulmonale Hypertonie gefährdet sind, so stellt sich die Frage nach der Notwendigkeit und Effektivität der Pulmonalisbändelung.

In Abbildung 18 sind in der linken Säule die Patienten mit VSD zusammengefaßt, bei denen die Pulmonalarterie durch ein Bändchen eingeengt wurde, in der mittleren Säule sind Patienten mit VSD, die operiert wurden, bei denen jedoch kein Banding durchgeführt wurde, und die rechte Seite umfaßt die sieben Säuglinge mit VSD, die nicht operiert wurden.

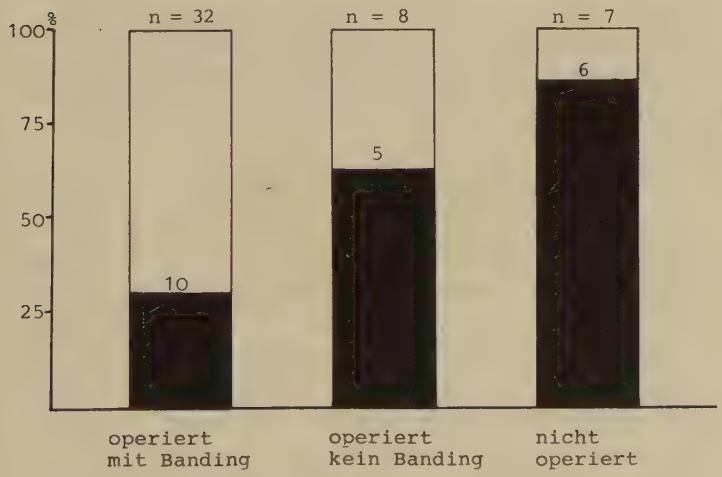

Abb. 18: Einfluß der Pulmonalarterienbändelung bei Patienten mit VSD

□ = überlebt
■ = gestorben
n = Gesamtzahl

Von den vier Patienten, die ohne Bändelung der Pulmonalarterie überlebten, hatten drei nur eine mäßige Druckerhöhung auf 41 - 50 mmHg, und nur ein Patient überlebte ohne Bändelung bei einem Pulmonalarteriendruck von über 50 mmHg. Dagegen wurde bei allen anderen Patienten mit VSD der Wert von 50 mmHg überschritten. Die Verbesserung der Überlebensrate durch Bändelung der A.pulmonalis bei unseren Säuglingen mit VSD als Begleitfehlbildung wird durch Abbildung 18 deutlich belegt.

Die Wirksamkeit der Pulmonalisbändelung war auch aus klinischer Sicht bei fast allen überlebenden Patienten sehr zufriedenstellend. Klinische Hinweise auf keine oder zu geringe Wirksamkeit des Bändchens wurden in fünf Fällen durch HK-Kontrollen bestätigt. Weitere postoperative Herzsondierungen aus anderen Gründen zeigten bei fünf Patienten eine ausgezeichnete Funktion des Bändchens mit einer durchschnittlichen Druckreduzierung um 60 mmHg.

5. Zur Bedeutung der tubulären Hypoplasie

Anatomisch ist die Koarktation, wie sie von EDWARDS und Mitarbeitern (36, 37) definiert wurde, eine streng lokalisierte Engstelle, die histologisch eine Einfaltung der Media in das Lumen der Aorta darstellt. Bei 86 von 90 unserer Patienten mit einer stenotischen Veränderung des Aortenbogens wurde angiographisch diese Art der Konstriktion gefunden.

Im Gegensatz dazu stellt die tubuläre Hypoplasie eine diffuse Einengung dar, die sich über ein längeres Segment des transversen Aortenbogens erstreckt (104). Diese Art der Stenose ohne circumscripte Engstelle wurde bei vier Patienten (4,5 %) als erhebliche Lumeneinengung (Grad 3) gefunden.

Nach Durchsicht umfangreicher pathologischer und chirurgischer Unterlagen hat LEV (14, 64) den Ausdruck "converted coarctation" zur Beschreibung der tubulären Hypoplasie geprägt. Das Konzept der Konversion beinhaltet, daß die tubuläre Enge infolge sich ändernder physiologischer Faktoren bei einem Teil der Säuglinge durch ein Übergangsstadium in eine lokalisierte Engstelle (typische Aortenisthmusstenose) übergehen kann. SINHA (104) bemerkt hierzu: "Entsprechende klinische Nachweise sind allerdings nicht verfügbar, um diese Entwicklung zu belegen". Zwei unserer Patienten mit isolierter tubulärer Hypoplasie scheinen dieses Konzept zu bestätigen. Bei beiden war im Säuglingsalter nur die Pulmonalarterie gebändelt worden, während im Gegensatz zu den anderen Patienten der tubulär eingeengte Aortenbogen unverändert bestehen blieb. Bei beiden entwickelte sich im Verlauf von vier bzw. fünf Jahren eine typische circumscripte Koarktation, die dann reseziert werden mußte.

Bemerkenswert ist, daß von den 86 Patienten mit umschriebener Stenose nur 16 (= 19 %) einen normal weiten Aortenbogen (Grad 1) nach den von SINHA (104) angegebenen Kriterien aufwiesen. Bei den anderen 70 Säuglingen (= 81 %) wurde eine Kombination der beiden Arten von Konstriktion gefunden, nämlich eine tubuläre Hypoplasie des transversen Aortenbogens, die distal in einer lokalisierten Isthmusstenose endete. Der Grad der tubulären Einengung war bei 44 Kindern (= 51 %) mäßig (Grad 2), bei 26 Patienten (= 30 %) stark hypoplastisch (Grad 3).

Diese Befunde entsprechen ganz den von SINHA et al (104) mitgeteilten Erfahrungen, die unter 78 Säuglingen mit der Diagnose AISt sieben (= 9 %) mit tubulärer Hypoplasie ohne lokalisierte Engstelle fanden; von den 71 Säuglingen mit circumscripter Koarktation hatten 16 Patienten (= 22 %) einen normal weiten (Grad 1), 44 Patienten (= 62 %) einen mäßig hypoplastischen (Grad 2) und 11 Patienten (= 16 %) einen stark hypoplastischen Aortenbogen (Grad 3).

Solche Bereiche tubulärer Hypoplasie komplizieren die operative Therapie und beeinflussen die Prognose ungünstig (7, 10), außerdem können sie zur Restenosierung beitragen (109).

Betrachtet man zunächst unabhängig von weiteren Fehlbildungen den Zusammenhang zwischen Aortenbogenweite und Letalität, so ergibt sich bei unseren Patienten die in Tabelle 28 dargestellte Beziehung.

Tab. 28: Zusammenhang zwischen tubulärer Hypoplasie und Letalität

Tubuläre Hypoplasie	Grad 1	Grad 2	Grad 3
Patientenzahl	16	44	26
davon sind verstorben	1	16	15
in Prozent	6 %	36 %	58 %

In Abbildung 19 ist die Zunahme des prozentualen Anteils der stark ausgeprägten Hypoplasie in den Gruppen mit zusätzlichen intrakardialen Fehlbildungen und andererseits die Abnahme des normal weiten Aortenbogens in denselben Gruppen graphisch dargestellt.

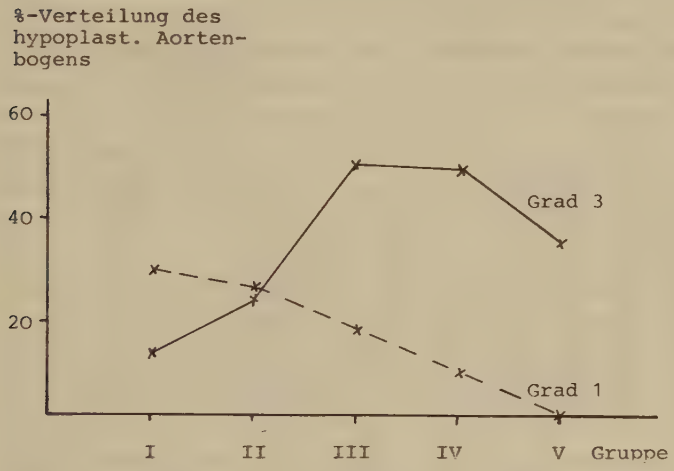

Abb. 19: Prozentuale Verteilung des hypoplastischen Aortenbogens auf die einzelnen Gruppen

Hier treffen zwei Effekte aufeinander, die beide gleichsinnig die Überlebensrate ungünstig beeinflussen: zum einen die zunehmende Schwere der Begleitmißbildungen mit z. T. mehrfachen Shuntmöglichkeiten, zum anderen die zunehmende Bedeutung des hochgradig tubulär eingeengten Aortenbogens. Hierbei kann allerdings nicht ausgeschlossen werden, daß die tubuläre Hypoplasie eine Folge der durch Begleitmißbildungen veränderten Hämody-

namik, also eine sekundäre Erscheinung darstellt. Auch diese Annahme stünde im Einklang mit ihrer zunehmenden Bedeutung von Gruppe I bis Gruppe III. Über die Tendenz zum häufigeren Auftreten der tubulären Hypoplasie bei gleichzeitigem Vorliegen intrakardialer Anomalien wird auch in der Literatur (10) berichtet.

Die prozentuale Überlebensrate bzw. Letalität in den einzelnen Gruppen, aufgeteilt in die drei Grade der Aortenbogenhypoplasie, ist in Abbildung 20 dargestellt.

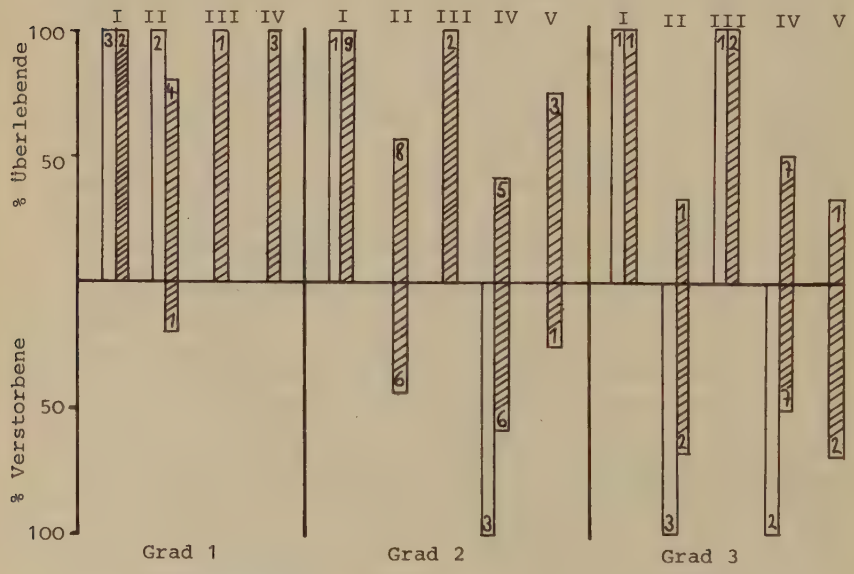

Abb. 20: Überlebensrate bzw. Letalität bei konservativer und operativer Therapie aufgeteilt nach Gruppen, bezogen auf den Grad der Aortenbogenhypoplasie

□ = konservativ ▨ = operativ

6. Assoziierte Fehlbildungen

Die Bedeutung der begleitenden Anomalien für die Prognose geht am besten aus der Tatsache hervor, daß in unserem gesamten Patientengut kein einziges Kind mit isolierter Koarktation verstorben ist, weder bei konservativer noch bei operativer Therapie. LINDESMITH (67) wählt angesichts eines so signifikanten Einflusses die Bezeichnung "komplizierte Koarktation" bei jedem Säugling mit einer zusätzlichen, wesentlichen kardiovaskulären Fehlbildung, während er die Fälle mit isolierter Stenose als "unkomplizierte Koarktation" betrachtet.

Über die Beziehung zwischen Letalität und zusätzlichen Fehlbildungen wird in der Literatur vielfach berichtet (3, 9, 10, 28, 45, 67, 104, 107, 111, 117). Auch die Tierexperimente von BURFORD et al (18) zeigten die häufig letale Auswirkung eines offenen Ductus arteriosus, wenn er zusätzlich zu einer einfachen Koarktation experimentell angelegt wurde.

Von unseren 36 Patienten, die verstorben sind (Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen nicht eingeschlossen), hatten sieben außer der Koarktation noch eine weitere Fehlbildung (6 einen offenen Ductus arteriosus, 1 einen VSD), während 29 Säuglinge multiple kardiovaskuläre Anomalien aufwiesen. Im Vergleich dazu überlebten 21 Säuglinge mit einer und 24 Säuglinge mit multiplen begleitenden Fehlbildungen. Nach diesen Gesichtspunkten geordnet ergibt sich folgende prozentuale Letalitätsrate:

isolierte Koarktation	0 %
eine weitere Fehlbildung	25 %
multiple weitere Fehlbildungen	55 %

In der folgenden Tabelle ist nochmals die Letalität in den einzelnen Gruppen bei konservativer und operativer Therapie zusammengestellt.

Tab. 29: Letalität in den einzelnen Gruppen

Gruppe	I	II	III	IV	V	VI
Patientenzahl	18	29	7	36	7	8
davon sind verstorben	-	12	1	20	3	6
Letalität in %	-	41%	14%	56%	43%	75%

Die häufigste assoziierte Fehlbildung war ein distal der Aortenisthmusstenose gelegener offener Ductus arteriosus, der bei 35 der verstorbenen Kinder vorgelegen hatte, und zwar sechs mal als einzige und 29 mal als eine von mehreren begleitenden Anomalien. Von insgesamt 72 Patienten mit offenem Ductus arteriosus sind damit 48,5 % verstorben.

Ein Ventrikelseptumdefekt war die zweithäufigste zusätzliche Läsion. Von 47 Säuglingen mit diesem Defekt sind 21 verstorben; bei einem Kind war der VSD die einzige, bei den anderen nur eine von multiplen Fehlbildungen. Die Letalitätsrate aller Kinder mit VSD betrug damit 45 %.

Eine ähnlich hohe Letalität (43 %) ergab sich bei den Säuglingen mit Transposition der großen Arterien. Hier lagen in allen Fällen multiple Läsionen vor.

Aortenklappenanomalien treten bei Aortenisthmusstenose relativ häufig auf. In Kombination mit anderen kardiovaskulären Anomalien sind sie sicher ein weiterer Belastungsfaktor, der die Prognose ungünstig beeinflußt.

Von unseren sieben Säuglingen mit Aortenstenose sind vier verstorben (Letalitätsrate 57 %), allerdings war die Aortenstenose dabei immer nur eine von mehrfachen Begleitmißbildungen, deren Einfluß von dem der Aortenstenose nicht getrennt werden kann. Nach der Literatur (93) verursachen Aortenstenosen kaum tödliche Verläufe, es sei denn, sie sind extrem stark ausgeprägt.

Anders ist die Situation bei Mitralklappenläsionen: wenn sie vorliegen, ist die Prognose immer ungünstig, auch wenn der Patient überlebt (35). Von unseren zwei Patienten mit Mitralstenose ist einer verstorben. Ein SHONE-Syndrom wurde zweimal diagnostiziert; auch von diesen beiden ist ein Patient verstorben.

Andere schwerwiegende Fehlbildungen wie Endokardkissendefekt (1 mal), Truncus arteriosus communis (1 mal) und single left ventricle (2 mal), die immer kombiniert mit weiteren Anomalien vorkamen, wurden in keinem Fall überlebt.

Einen ungünstigen Verlauf zeigten die Säuglinge mit unterbrochenem Aortenbogen, die ausnahmslos multiple assoziierte kardiovaskuläre Anomalien aufwiesen. In dieser Gruppe erreichte die Letalitätsrate 75 %.

7. Zur Therapie

Über die Behandlung - ob konservativ oder chirurgisch - der Säuglinge mit Koarktation der Aorta und kardialer Insuffizienz bestanden lange Zeit unterschiedliche Auffassungen (5, 42, 45, 53, 58, 62, 66, 68, 69, 76, 79, 80).

Die Argumente jener, die eine konservative Behandlung befürworten, basierten allerdings auf den Ergebnissen relativ atypischer Patientengruppen (71). LANG und NADAS (62) retteten neun Säuglinge mit Koarktation und kardialer Dekompensation, jedoch hatten alle eine einfache Isthmusstenose ohne komplizierende Faktoren. FREUNDLICH (42) hatte denselben Erfolg bei acht Säuglingen, wieder handelte es sich um Säuglinge mit isolierter Koarktation. Auch SCHUSTER und GROSS (100) hatten mit medikamentöser Behandlung in 15 Jahren keinen Todesfall bei einfacher Koarktation im Säuglingsalter.

Aortenisthmusstenosen, die durch begleitende Fehlbildungen kompliziert werden, stellen demgegenüber ein wesentlich diffizileres Problem dar. Ein chirurgisches Vorgehen in diesen Fällen wurde inzwischen weitgehend als Methode der Wahl akzeptiert, da die Erfolge der alleinigen medikamentösen Behandlung nicht sehr ermutigend waren. Dies wurde sehr deutlich durch die Veröffentlichungen einiger Autoren über vergleichbare Kollektive von Säuglingen, die einerseits medikamentös, andererseits operativ behandelt worden waren. Einige Beispiele sind in Tabelle 30 zusammengestellt.

Tab. 30: Vergleich einiger Ergebnisse operativer und konservativer Behandlung bei Säuglingen mit kardialer Dekompensation (isolierte und komplizierte Koarktation)

	Jahr	Letalität			
		konservativ Fallzahl	%	operativ Fallzahl	%
MORTENSEN et al (76)	1959	4/8	50	0/8	0
GLASS et al (45)	1960	37/74	50	14/38	41
SINHA et al (104)	1969	18/26	69	10/28	36
CHANG+BURRINGTON (20)	1972	33/53	58	30/57	53
CHEN et al (21)	1977	6/13	46	6/23	26

Bei unseren Patienten war die Letalitätsrate bei rein medikamentöser Behandlung 53 % (9 von 17), dagegen ergab sich bei operativem Vorgehen eine Letalitätsrate von 34 % (27 von 80).

Noch markanter werden die Unterschiede, wenn man nicht die Gesamtkollektive betrachtet, sondern zwischen unkomplizierter und komplizierter Koarktation unterscheidet. CHEN et al (21) berichteten erst kürzlich über folgende Ergebnisse bei der Behandlung von Säuglingen mit kardialer Dekompensation: Bei isolierter Koarktation betrug die Letalität bei rein medikamentöser Behandlung 20 % (1 von 5), bei operativem Vorgehen überlebten alle Patienten (7 Säugl.). Dagegen stieg die Letalität bei komplizierter Koarktation auf 62,5 % (5 von 8) im Falle medikamentöser Therapie und auf 37,5 % (6 von 16) bei operativer Behandlung.

Alle unsere Patienten mit isolierter Koarktation überlebten, sowohl bei medikamentöser als auch bei operativer Therapie. Bei den Säuglingen mit komplizierter AISt dagegen war die Letalitätsrate bei konservativer Therapie 75 % (9 von 12) gegenüber 39 % (27 von 69) bei operativem Vorgehen.

Das Problem der Behandlung der Koarktation bei Säuglingen hat damit zwei Aspekte: Bei der isolierten Koarktation bestehen für die medikamentöse Behandlung gute Chancen, wenngleich auch hier eine frühzeitige Operation notwendig werden kann. Die durch weitere kardiovaskuläre Defekte komplizierte Koarktation spricht meist nur ungenügend auf eine konservative Therapie an und erfordert in der Regel den operativen Eingriff, auch wenn dieser mit einem beträchtlichen Risiko verbunden ist.

Es ist hilfreich, bei der Entscheidung über konservative oder operative Therapie die Säuglinge in drei Kategorien einzuteilen (58):

Kategorie I: In diese Gruppe gehören alle die Säuglinge, bei denen die Koarktation zufällig aufgrund einer Untersuchung entdeckt wird. Das Herz kann in diesen Fällen eine gewisse Vergrößerung aufweisen, aber es liegen keine Hinweise auf eine Insuffizienz vor. Solche Kinder zeigen meist eine zufriedenstellende Entwicklung ohne Therapie.
Kategorie II: Dies sind Säuglinge, die deutliche Zeichen der Herzinsuffizienz entwickeln, bei denen aber kein Hinweis auf assoziierte Fehlbildungen besteht. Wenn ihre kardiale Dekompensation nicht zu schwer ist, sprechen sie gut auf Digitalis an, und in den meisten Fällen kann so mit der Operation bis zu einem günstigeren Zeitpunkt gewartet werden.

Falls diese Säuglinge auf Digitalis keine rasche Besserung zeigen, sollte auch hier sofort die Stenose reseziert werden.

Kategorie III: Säuglinge, die sehr frühzeitig eine kardiale Dekompensation entwickeln, weisen gewöhnlich assoziierte Fehlbildungen auf. Je früher sich in diesen Fällen die Herzinsuffizienz manifestiert, desto geringer sind die Überlebenschancen. Häufig zeigt sich auf Digitalis eine vorübergehende Besserung, die dann nach wenigen Tagen in eine rasch fortschreitende Verschlechterung mit letalem Ausgang übergeht. Diese Phase der Besserung nach intensiver Therapie mit Digitalis, Sauerstoff und evtl. mit Diuretika sollte für den sofortigen operativen Eingriff ausgenutzt werden.

Zusammenfassend kann man sagen: Die Indikation zur Operation ist kardiale Dekompensation, die nicht oder nicht genügend auf medikamentöse Therapie anspricht (10, 34, 58, 67, 107, 111, 123).

Da diese Operationen im ersten Lebensjahr immer als lebensrettende Maßnahme begründet sind, bestehen theoretisch keine Kontraindikationen (123).

8. Zum Problem der Restenosierung

Das Vorkommen der Restenose im Isthmusbereich der Aorta, nach erfolgreicher Resektion, ist ein bis heute nicht vollständig gelöstes Problem, wenngleich neue Techniken, wie die Anwendung unterbrochener Nähte, ein Wachstum der Anastomose zulassen und somit eine erhebliche Verbesserung bringen (34).

Wahrscheinlich handelt es sich bei der Restenose nicht nur um eine Wachstumsdifferenz zwischen Anastomose und angrenzendem Gewebe, da eine solche, wie PARSONS (85) darlegt, weder das Vorkommen bei Erwachsenen noch die Tatsache erklären kann, daß das restenosierte Lumen durchaus enger sein kann als das der ursprünglichen Anastomose.

RODBARD (96, 97) hat zur Erklärung der Entstehung einer stenotischen Läsion das Bernoulli'sche Prinzip herangezogen, nach dem der Druck in einem durchströmten verengten Rohrabschnitt geringer ist als in den angrenzenden weitlumigen Bereichen. Diese Situation, etwa entstanden durch unterschiedliches Wachstum im Bereich der Anastomose oder durch einen persistierenden Bereich tubulärer Hypoplasie, würde im Gebiet des Aortenisthmus zu einem verminderten Druck auf die Gefäßwand führen, was eine neuerliche Einengung durchaus begünstigen könnte.

Thrombusbildung, eine andere Erklärungsmöglichkeit (71), wird praktisch nur in Frühfällen gefunden, bei denen sich in den ersten postoperativen Tagen bereits eine Restenose entwickelt. So fanden PATEL et al (87) bei zwei Patienten, die in der ersten Woche reoperiert werden mußten, Thrombenbildung im Bereich der Nahtstelle.

Histologisch zeigen die meisten Restenosen entweder nur unspezifische fibrotische Verdickungen (24, 86) oder aber eine Hypertrophie von Intima und Media mit Auffaserung der Elastica interna (59).

Es wäre denkbar, daß bei der Resektion der Isthmusstenose etwas Gewebe mit einer inhärenten Tendenz zu konstriktivem Wachstum zurückgelassen wird und dieses für die Restenose in manchen Fällen verantwortlich ist (87).

BERRY und TAWES (8) untersuchten resezierte Gewebestücke und postulierten eine Veränderung der Mucopolysaccharide in der Gefäßwand als Ursache für eine veränderte Elastizität, in deren Folge es zur Ausbildung einer Restenose kommt.

Rekoarktationen können sich innerhalb von Monaten, aber auch erst nach Jahren entwickeln (47). D'ABREU und PARSONS (4) und MULDER und LINDE (77) beobachteten die ersten Restenosierungen sogar schon innerhalb weniger Wochen nach der Operation.

Die Angaben in der Literatur über die Häufigkeit schwanken zwischen 0 und 50 Prozent. Bei den von RATHI und KEITH (zit. nach Lit. 86) operierten 27 Säuglingen trat kein Fall von Restenose auf. STARK et al (107) fanden bei 8 % ihrer operierten Säuglinge erneute Stenosen. TAWES und Mitarbeiter (111) berichten ebenfalls von 8 % manifesten Restenosen und von weiteren 8 %, bei denen bereits erste Anzeichen für eine Reststenose bestanden. PATEL et al (87) fanden Restenosen bei 31 % der operierten Säuglinge und LINDESMITH (67) gibt eine Rezidivquote von 34 % an. Bei den Patienten von SINHA (104) wurde in 39 % aller Fälle eine Rekoarktation festgestellt, und PARSONS und ASTLEY (86) fanden bei 50 % ihrer Patienten eine neuerliche Einengung im Isthmusbereich.

In unserem Krankengut wurden bei 13 operierten, überlebenden Patienten (= 23,6 %) nach Intervallen von drei Monaten bis acht Jahren Hinweise auf Restenosierung festgestellt. In fünf Fällen wurde der klinische Verdacht inzwischen durch Herzkatheterkontrollen gesichert. Bei einem dieser Kinder war nach fünf Jahren eine zweite Operation erforderlich. Dabei zeigte das Präparat an der ersten Anastomosenstelle eine ausreichende Weite, unmittelbar proximal davon jedoch eine erneute Isthmusstenose, in einem Bereich also, in dem bei diesem Kind im Säuglingsalter eine tubuläre Hypoplasie der Aorta (Grad 2) vorgelegen hatte. Auch hierin könnte vielleicht eine Bestätigung des Konzepts von LEV (64), der "converted coarctation", zu sehen sein.

Ein Zusammenhang von tubulärer Hypoplasie und Restenosierung wird von einigen Autoren vermutet (10, 109, 111). Von unseren 13 Patienten mit Restenose hatten im Säuglingsalter nur zwei einen normal weiten Aortenbogen, während neun eine mäßige und zwei eine stark ausgeprägte tubuläre Hypoplasie, kombiniert mit einer lokalisierten Isthmusstenose aufwiesen.

Die Restenosierung ist ein Problem, das in allererster Linie die im ersten Lebensjahr operierten Säuglinge betrifft (67, 107). LINDESMITH (67) berechnete eine abfallende Rezidivquote von 34 % bei den im ersten Lebensjahr operierten Patienten, auf 9 % bei den nach dem ersten bis zum fünften Lebensjahr operierten und auf 5 % bei den Patienten mit noch späterer Operation. Bei unseren Patienten ergab sich der in Tabelle 31 dargestellte Zusammenhang zwischen Operationsalter und Restenosierung.

Tab. 31: Operationsalter und Restenosierung bei unseren Patienten

Operationsalter	Zahl der Patienten mit Restenosierung
0 - 3 Monate	7
3 - 6 Monate	3
6 - 12 Monate	1
über 12 Monate	2

Eine Restenose entwickelt sich meist langsam und erfordert in der Regel keine Notoperation mehr. Unter diesem Aspekt kann auch eine Rekoarktation durchaus als erfolgreiches Ergebnis betrachtet werden, wenn nur das Überleben des Säuglings während der ersten kritischen Monate erreicht wird; sie kann später i.a. ohne übermäßige Schwierigkeiten korrigiert werden (10, 67, 107, 111). TAWES und Mitarbeiter (111) bewerten das vereinzelte Auftreten der Restenose sehr treffend: "Es ist ein geringer Preis, der für eine lebensrettende Operation zu zahlen ist. Wir betrachten eine Rekoarktation daher als ein erfolgreiches Ergebnis, wenn der Säugling überlebt hat".

9. Prognose

Die bei unseren Patienten erzielten Ergebnisse belegen deutlich, daß die Prognose für Säuglinge mit Aortenisthmusstenose untrennbar mit der Zahl und dem Schweregrad der assoziierten Anomalien verbunden ist. Dies gilt in gleicher Weise für den unterbrochenen Aortenbogen, der als isolierte Läsion manchmal nur geringe Symptome verursacht (54, 74, 88, 89), in Kombination mit anderen intrakardialen Fehlbildungen dagegen zu so frühen, schweren und oft unbeeinflußbaren kardialen Dekompensationszuständen führt, so daß nur sporadisch Berichte über erfolgreiche Operationen bei Neugeborenen veröffentlicht wurden (6, 78, 115). Diese sind ungewöhnlich genug, um in der Literatur sofort als einzelne Fallstudien dokumentiert zu werden, ein betrüblicher Beweis für die schlechte Prognose bei unterbrochenem Aortenbogen mit begleitenden Anomalien (10).

In der Vergangenheit sind ohne Digitalis 90 % der Säuglinge mit Koarktation und offenem Ductus arteriosus oder anderen schweren intrakardialen Begleitmißbildungen verstorben (58). Heute dagegen, mit sofortiger Verabreichung von Digitalis, kann die Sterblichkeit erheblich reduziert werden, zumindest aber kann Zeit gewonnen und eine vorübergehende Besserung des Zustands erreicht werden, so daß in vielen Fällen eine erfolgreiche Korrekturoperation möglich ist.

Angesichts der Erfahrungen mit unseren Patienten ist die Prognose für Säuglinge mit Aortenisthmusstenose sicher als sehr ernst, aber keineswegs als infaust zu beurteilen. Vor allem sollten relativ wenige Todesfälle bei den Säuglingen mit isolierter Koarktation zu erwarten sein, dagegen ist mit einer beträchtlichen

Letalitätsrate bei den Säuglingen mit mehrfachen Begleitmißbildungen zu rechnen (10).

Eine besonders ungünstige Auswirkung auf die Prognose haben die folgenden präoperativen Befunde gezeigt:

1. Sehr früher Beginn der Herzinsuffizienz
2. Deutliche Rechtsbelastungszeichen im EKG
3. Vermehrte Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild
4. Druckerhöhung in der Pulmonalarterie über 40 mmHg
5. Tubuläre Hypoplasie des transversen Aortenbogens zusätzlich zur circumscripten Koarktation
6. Begleitende kardiovaskuläre Fehlbildungen, wobei multiple assoziierte Anomalien als ganz besonders schwerwiegend zu werten sind
7. Vollständige Unterbrechung des Aortenbogens, die mit weiteren Fehlbildungen kombiniert ist.

VI. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit werden die Erfahrungen und Ergebnisse ausgewertet, die bei der Behandlung von 105 Säuglingen mit stenotischen Läsionen des Aortenbogens in den Jahren 1963 bis 1976 in der kardiologischen Abteilung der Universitätskinderklinik München und in deren Fortführung in der Klinik für Herz- und Kreislauferkrankungen im Kindesalter des Deutschen Herzzentrums, München, gesammelt wurden.

Es handelt sich dabei im einzelnen um acht Säuglinge mit vollständig unterbrochenem Aortenbogen und um 97 Patienten mit Aortenisthmusstenose, von denen 83 % weitere komplizierende kardiovaskuläre Fehlbildungen aufwiesen.

Nach einer kurzen geschichtlichen Betrachtung werden die embryologischen, ätiologischen, hämodynamischen und statistischen Zusammenhänge erläutert. Anschließend werden die präoperativen Untersuchungsbefunde dargestellt. Dabei zeigt sich die besondere diagnostische Bedeutung der präoperativen Herzsondierung und selektiven Angiokardiographie für die Beurteilung der hämodynamischen Auswirkungen der Stenose bzw. Atresie, vor allem aber für die besonders wichtige detaillierte Kenntnis assoziierter Anomalien.

Im folgenden wird der Krankheitsverlauf der konservativ behandelten 19 Patienten analysiert. Es zeigt sich, daß alle fünf Säuglinge mit isolierter Koarktation und weitere drei Patienten mit hämodynamisch unbedeutenden Begleitfehlbildungen überlebten, während elf Säuglinge mit assoziierten Anomalien bei medikamentöser Behandlung verstarben.

Demgegenüber war ein operatives Vorgehen bei 55 Patienten erfolgreich, während 31 trotz Operation verstarben. Bei 13 Kindern traten nach Latenzzeiten von drei Monaten bis acht Jahren nach der Operation Restenosierungen im Isthmusbereich auf.

Die postoperativen Befunde werden mit den präoperativen verglichen.

Anhand der Ergebnisse konservativer und operativer Therapie wird die Operationsindikation diskutiert.

Der Versuch der Korrelation präoperativer Befunde mit der Letalitätsrate soll die Bedeutung der einzelnen Ergebnisse der Diagnostik für die Prognose bewerten. Dabei wurde eine Erhöhung der Letalität bei folgenden präoperativen Befunden deutlich:

1. Sehr früher Beginn der Herzinsuffizienz
2. Deutliche Rechtsbelastungszeichen im EKG
3. Vermehrte Lungengefäßzeichnung im Röntgenbild
4. Druckerhöhung in der Pulmonalarterie über 40 mmHg
5. Tubuläre Hypoplasie des transversen Aortenbogens zusätzlich zur circumscripten Koarktation
6. Begleitende kardiovaskuläre Fehlbildungen, wobei multiple assoziierte Anomalien als ganz besonders schwerwiegend zu werten sind
7. Vollständige Unterbrechung des Aortenbogens, die mit weiteren Fehlbildungen kombiniert ist.

VII. LITERATURVERZEICHNIS

(1) ABBOTT, M.E.:
Atlas of congenital cardiac diseases
American Heart Association, New York, 1936

(2) ABBOTT, M.E.:
Coarctation of the aorta of the adult type.
A statistical study and historical retrospect
of 200 recorded cases with autopsy of stenosis
or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years
Amer. Heart J. 3, 392 (1928)

(3) ABERDEEN, E.:
Cardiac surgery in the first months of life,
p. 155 in WOOLER, G.H. and ABERDEEN, E., (editors):
Modern trends in cardiac surgery
Butterworth & Co., Ltd., 1968

(4) D'ABREU, A.L., PARSONS, C.:
Surgical treatment of children with coarctation of the aorta
Brit. med. J. 2, 390 (1956)

(5) ADAM, M., JOHNSON, A.F., DAVIS, M.V., MITCHELL, B.F.:
Surgical management of coarctation of the aorta in infancy
Ann. Thorac. Surg. 2, 188 (1966)

(6) BARATT-BOYES, B.G., NICHOLLS, T.T., BRAUELT, P.W., NEUTZE, J.M.:
Aortic arch interruption associated with patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, and total anomalous pulmonary venous connection: Total correction in an eight day old infant by means of profound hypothermia and limited cardio-pulmonary bypass.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg 63, 376 (1972)

(7) BECKER, A.E., BECKER, M.J., EDWARDS, J.E.:
Anomalies associated with coarctation of the aorta: Particular references to infancy
Circulation 41, 1067 (1970)

(8) BERRY, C., TAWES, R.L. Jr.:
Mucopolysaccharides of the aortic wall in coarctation and recoarctation
Cardiovascular Research 4, 224 (1970)

(9) BILLIG, D.M.:
Coarctation of the aorta.
In GELLIS, S.S., KAGAN, B.M. (editors):
Current pediatric therapy; p. 235
W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1970

(10) BILLIG, D.M., KREIDBERG, M.B.:
The management of neonates and infants with congenital heart disease
Grune & Stratton, New York, London, 1973

(11) BLALOCK, A., HANLON, C.R.:
The surgical treatment of complete transposition of the aorta and the pulmonary artery
Surg. Gynec. Obstet. 90, 1 (1950)

(12) BLALOCK, A., PARK, E.A.:
The surgical treatment of experimental coarctation (atresia) of the aorta
Ann. Surg 119, 445 (1944)

(13) BLUMGART, H.L., LAWRENCE, J.S., ERNSTENE, A.C.:
The dynamics of the circulation in coarctation (stenosis of the isthmus) of the aorta of the adult type, relation to essential hypertension
Arch Intern Med. 47, 806 (1931)

(14) DE BOER, A., GRANA, L., POTTS, W.J., LEV, M.:
Coarctation of the aorta: A clinicopathologic study
Arch Surg. 82, 801 (1961)

(15) BONNET, L.M.:
Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme
Rev. Med. Paris, 23, 108 (1903)

(16) BOUNOUS, G., SHUMAKER, H.B., HAWTOF, D.B.:
Experimental coarctation and supravalvular aortic stenosis
J. Thorac. Cardiov. Surg. 45, 210 (1963)

(17) BUNELL, I.L., IKKOS, D., RUDHE, U.G., SWAN, H.J.:
Leftheart volumes in coarctation of the aorta
Amer. Heart J. 61, 165 (1961

(18) BURFORD, T.H., FERGUSON, T.B., GOLDRING, D., BEHRER, M.R.:
Coarctation of the aorta in infants: A clinical and experimental study
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 39, 47 (1960)

(19) CAMPBELL, M., POLANI, P.E.:
The etiology of coarctation of the aorta
Lancet 1, 463 (1961)

(20) CHANG, J.H.T., BURRINGTON, J.D.:
Coarctation of the aorta in infants and children
J. of Pediatric Surgery 7, 127 (1972)

(21) CHEN, S.C., FAGAN, L.F., MUDD, G.J.F., WILLMAN, V.L.:
Prognosis of infants with coarctation of the aorta
Amer. Heart J. 94, 557 (1977)

(22) CHIEMONGKOLTIP, P., MOULDER, P.V., CASSELS, D.E.:
Interruption of the aortic arch with aortico-pulmonary septal defect and intact ventricular septum in a teenage girl
Chest 60, 324 (1971)

(23) CELORIA, G.C., PATTON, R.B.:
Congenital absence of the aortic arch
Amer. Heart J. 58, 407 (1959)

(24) CERILLI, J., LAURIDSEN, P.:
Reoperation for coarctation of the aorta
Acta chir. scand. 129, 891 (1965)

(25) CLAGETT, O.T., JAMPOLIS, J.W.:
Coarctation of the aorta: Study on 70 cases, in which surgical exploration was performed
Arch Surg. 63, 337 (1951)

(26) CLAGETT, O.T., KIRKLIN, J.W., EDWARDS, J.E.:
Anatomic variations and pathologic changes in coarctation of the aorta: A study of 124 cases
Surg. Gynec. Obstet. 98, 103 (1954)

(27) CONDON, E.D.:
Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo
Contrib Embryol. Carnegie Institute, Washington 14, 47 (1922)

(28) COOLEY, D.A., HALLMAN, G.L.:
Cardiovascular surgery in the first year of life: Experience with 450 consecutive operations
Amer. J. Surg. 107, 474 (1964)

(29) CRAFOORD, C., NYLIN, G.:
Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment
J. Thorac. Surg. 14, 347 (1945)

(30) CRAIGIE, D.:
Instance of obliteration of the aorta beyond the arch illustrated by similar cases and observations
Edinburgh Med. Surg. J. 56, 427 (1841)

(31) DAHLBÄCK, O., DAHN, J., WESTLING, H.:
Hemodynamic observations in coarctation of the aorta with special reference to the blood pressure above and below the stenosis at rest and during exercise
Scand. J. Clin. Lab. Invest. 16, 339 (1964)

(32) DOERR, W.:
Morphogenese und Korrelation chirurgisch wichtiger angeborener Herzfehler
Erg. Chir. u. Orthop. 36, 1 (1950)

(33) DONG, E., Jr., LOWER, R.R., HURLEY, E.J., SHUMWAY, N.E.:
Surgical management of patent ductus arteriosus associated with coarctation of the aorta
Amer. J. Surg. 103, 255 (1962)

(34) DUFFIE, E.R., Jr., WILSON, J.F.:
Coarctation of the aorta. p. 384 in
MOSS, A.J., ADAMS, F.H. (editors):
Heart disease in infants, childrens and adolescents
Williams & Wilkins, Baltimore, 1968

(35) EASTHOPE, R.N., TAWES, R.L., BONHAM-CARTER, R.E., ABERDEEN, E., WATERSTON, D.J.:
Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta: A report of 39 cases
Amer. Heart J. 77, 743 (1969)

(36) EDWARDS, J.E., CAREY, L.S., NEUFELD, H.N., LESTER, R.G.:
Congenital heart disease; vol. 2
W.B. Saunders Company, Philadelphia 1965

(37) EDWARDS, J.E., CHRISTENSEN, N.A., CLAGETT, O.T., MC DONALD, J.R.:
Pathologic considerations in coarctation of the aorta
Proc. Mayo Clin. 23, 324 (1948)

(38) EISALO, A., VIRANKO, M., HALONEN, P.J.:
Effects of intravenous infusions of valine-5-angiotensin on urinary sodium and chlorides in aortic coarctation
Amer. J. Cardiol. 11, 609 (1963)

(39) EVERTS-SUAREZ, E.A., CARSON, C.P.:
The triad of congenital absence of aortic arch (isthmus aortae), patent ductus arteriosus and interventricular septal defect - a trilogy
Ann. Surg. 150, 153 (1958)

(40) FLEXNER, J.:
Coarctation of the aorta: Clinical and experimental studies
Amer. Heart J. 11, 572 (1937)

(41) FREDERIKSEN, T.:
Coarctation of the aorta (A genetic study)
Acta Genet. (Basel) 13, 263 (1963)

(42) FREUNDLICH, E., ENGLE, M.A., GOLDBERG, H.P.:
Coarctation of the aorta in infancy. Analysis of a ten year experience with medical management
Pediatrics 27, 427 (1961)

(43) GASUL, B.M., FELL, C.H.:
Salient points in the clinical diagnosis of congenital heart disease. Based on a nine-year study of 1.395 patients
J.A.M.A. 161, 39 (1956)

(44) GILLMAN, R.G., BURTON, A.L.:
Constriction of the neonatal aorta by raised oxygen tension
Circ. Res. 19, 755 (1966)

(45) GLASS, I.H., MUSTARD, W.T., KEITH, J.D.:
Coarctation of the aorta in infants (A review of twelve years' experience)
Pediatrics 26, 109 (1960)

(46) GOLDBLATT, H., KAHN, J.R., HANZAL, R.F.:
Studies on experimental hypertension.
The effect on blood pressure of constriction of the abdominal aorta above and below the site of origin of both main renal arteries
J. Exper. Med. 69, 649 (1939)

(47) GOOR, D.A., LILLEHEI, C.W.:
Congenital malformations of the heart. P. 264
Grune & Stratton, New York, London, 1975

(48) GROSS, R.E.:
Surgical correction for coarctation of the aorta
Surgery 18, 673 (1945)

(49) GROSS, R.E.:
Surgical treatment for coarctation of the aorta (experience from 60 cases)
J.A.M.A. 139, 285 (1949)

(50) GUPTA, T.C., WIGGERS, C.J.:
Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees
Circulation 3, 17 (1951)

(51) HAMILTON, W.F., ABOTT, M.E.:
Coarctation of the aorta of adult type; complete obliteration of descending arch at insertion of ductus in a boy of 14; bicuspid aortic valve; impending rupture of aorta; cerebral death: A statistical study and historical retrospect of 200 recorded cases, with autopsy, of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years.
Amer. Heart J. 3, 381 (1928)

(52) HARRIS, L.C., NGHIEM, Q.X.:
Idiopathic hypercalcaemia of infancy with interruption of the aortic arch
J. Pediat. 73, 84 (1968)

(53) HARTMAN, A.F., GOLDRING, D., STAPLE, T.W.:
Coarctation of the aorta in infancy
J. Pediat. 70, 95 (1967)

(54) IMMAGOULOU, A., ANDERSON, R.G., MOLLER, J.H.:
Interruption of the aortic arch: Clinical features in 20 patients
Chest 61, 276 (1972)

(55) INADA, D., YOKOYAMA, T., NAKAYA, R.:
Atypical coarctation of the aorta
Angiology 14, 506 (1963)

(56) JARCHO, S.:
Coarctation of the aorta
Amer. J. Cardiol. 10, 266 (1962)

(57) KEITH, J.D.:
Congestive heart failure
Pediatrics 18, 491 (1956)

(58) KEITH, J.D., ROWE, R.D., VLAD, P.:
Heart disease in infancy and childhood
Macmillan Company, New York 1958

(59) KHOURY, G.H., HAWES, C.R.:
Recurrent coarctation of the aorta in infancy
and childhood
J. Pediat. 72, 801 (1968)

(60) KIRKENDALL, W.M., CULBERTSON, J.W., ECKSTEIN, J.W.:
Renal hemodynamics in patients with coarctation
of the aorta
J. Lab. Clin. Med. 53, 6 (1959)

(61) KLEMOLA, E.:
Über familiäres Auftreten von Isthmusstenose der
Aorta
Acta Med. Scand. 98, 355 (1939)

(62) LANG, H.T., Jr., NADAS, A.S.:
Coarctation of the aorta with congestive heart
failure in infancy. Medical treatment.
Pediatrics 17, 45 (1956)

(63) LANGMAN, J.:
Medizinische Embyologie
Thieme Verlag, Stuttgart, 2. Auflage 1972

(64) LEV, M.:
Autopsy diagnosis of congenitally malformed hearts.
Charles C. Thomas Publisher, Springfield, Ill. 1953

(65) LIE, J.T.:
The malformation complex of the absence of the arch of the aorta - Steidele's complex.
Amer. Heart J. 73, 615 (1967)

(66) LINDESMITH, G.G., GALLAHER, M.E., DURNIN,R.E.:
Cardiac surgery in the first month of life.
Ann. Thorac. Surg. 2, 251 (1966)

(67) LINDESMITH, GG., STANTON, R.E., STILLES, Q.E., MEYER, B.W., JONES, J.C.:
Coarctation of the thoracic aorta
Ann. Thorac. Surg. 11, 482 (1971)

(68) LYNFIELD, J., KOTTMEIER, P., VICHITBANDHA, P., TANG, J.S.:
Preductal coarctation in the neonatal period and early infancy (Abstr.)
American Academy of Pediatrics, Chicago, 1966

(69) MALM, J.R., BLUMENTHAL, S., JAMESON, A.G., HUMPHREYS, G.H.:
Observations on coarctation of the aorta in infants
Arch Surg. 86, 96 (1963)

(70) MARTELLE, R.R., MOSS, A.J.:
Fifty-three cases of coarctation of the aorta
Amer. J. Dis. Chest 103, 556 (1962)

(71) MEREDITH, G., SAWYER, R., BRAIMBRIDGE, M.V.:
Management of coarctation of the aorta in the first six weeks of life.
Thorax 25, 413 (1970)

(72) MOLLER, J.H., EDWARDS, J.E.:
Interruption of the aortic arch: Anatomic pattern and associated cardiac malformations.
Amer. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. 95, 961 (1965)

(73) MORGAGNI, J.B.:
De Sedibus et Causis Morborum
Epist. XVIII, Artikel G, (1760)

(74) MORGAN, J.R., FORKER, A.D., FOSBURG, R.G., NEUGELAUER, M.K., ROGERS, A.K., BEMILLER, C.R.:
Interruption of the arch without a ductus arteriosus.
Circulation 41, 961 (1970)

(75) MORRIS, G.L., COOLEY, D.A., DE BAKEY, M.E., CRAWFORD, E.S.:
Coarctation of the aorta with particular emphasis upon improved techniques of surgical repair.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 40, 775 (1960)

(76) MORTENSEN, J.D., CUTLER, P.R., RUMEL, W.R., VEASY, L.G.:
Management of coarctation of the aorta in infancy.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 37, 502 (1959)

(77) MULDER, D.G., LINDE, L.M.:
Recurrent coarctation of the aorta in infancy
Amer. Surg. 25, 908 (1959)

(78) MURPHY, D.A., COLLINS, G., DOBELL, A.R.C.:
Surgical correction of type A congenital aortic arch interruption
Ann. Thorac. Surg. 11, 593 (1971)

(79) MUSTARD, W.T., ROWE, R.D., KEITH, J.D., SIREK, A.:
Coarctation of the aorta with special reference to the first year of life
Ann. Surg. 141, 429 (1955)

(80) NADAS, A.S.:
Pediatric cardiology, 2nd ed.
W.B. Saunders Company, Philadelphia 1963

(81) NAEYE, R.L.:
Perinatal vascular changes in coarctation of the aorta with distal patent ductus arteriosus
Circulation 24, 754 (1961)

(82) NOLLA-PANADES, J.:
Hypertension and increased hindlimb vascular reactivity in experimental coarctation of the aorta
Circ. Res. 12, 3 (1963)

(83) NOONAN, J.A., NADAS, A.S.:
The hypoplastic left heart syndrome
Pediatric Clin. North America 5, 1029 (1958)

(84) PARIS, M.:
Rétrécissement considérable de l'aorte pectorale observé á l'Hôtel Dieu du Paris
J. Chir. (Desault) (Paris) 2, 107 (1791)

(85) PARSONS, C.G.:
Recurrent coarctation of the aorta
Amer. Heart J. 73, 1 (1967)

(86) PARSONS, C.G., ASTLEY, R.:
Recurrence of aortic coarctation after operation in childhood
Brit. Med. J. 1, 573 (1966)

(87) PATEL, R., SINGH, S.P., ABRAMS, L., ROBERTS, K.D.:
Coarctation of the aorta with special reference to infants. Long-Term results of operation in 126 cases
Brit. Heart J. 39, 1246 (1977)

(88) PILLSBURY, R.C., LOWER, R.R., SHUMWAY, N.E.:
Atresia of the aortic arch
Circulation 30, 749 (1964)

(89) VAN PRAAGH, R., BERNHARD, W.F., ROSENTHAL, A., PARISI, L.F., FYLER, D.C.:
Interrupted aortic arch: Surgical treatment
Amer. J. Cardiol. 27, 200 (1971)

(90) RAINIER-POPE, C.R., CUNNINGHAM, R.D., NADAS, A.S.:
Cardiovascular malformation in Turner's syndrome
Pediatrics 33, 919 (1964)

(91) RASHKIND, W.J., MILLER, W.W.:
Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: A palliativ approach to complete transposition of the great arteries
J. Amer. Med. Ass. 169, 991 (1966)

(92) RASTELLI, G.C.:
A new approach to "anatomic" repair of transposition of the great arteries.
Mayo Clin. Proc. 44, 1 (1969)

(93) REIFENSTEIN, G.H., LEVINE, S.A., GROSS, R.E.:
Coarctation of the aorta: A review of 104 autopsied cases of the "adult type" two years of age or older.
Amer. Heart J. 33, 146 (1947)

(94) RENNER, K.H., HALLERBACH, H.:
Die Formen der Aortenisthmusstenose
Die medizinische Welt 11, 531 (1964)

(95) ROBERTS, W.C., MORROW, A.G., BRAUNWALD, E.:
Complete interruption of the aortic arch
Circulation 26, 39 (1962)

(96) RODBARD, S.:
Physical factors in the progression of stenotic vascular lesions
Circulation 17, 410 (1958)

(97) RODBARD, S.:
Vascular modification induced by flow
Amer. Heart J. 51, 926 (1956)

(98) RUDOLPH, A.M., HEYMANN, M.A., SPITZNAS, U.:
Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta
Amer. J. Cardiol. 30, 514 (1972)

(99) SCHENK, W.G., Jr., MENNO, A.D., MARTIN, J.W.:
Hemodynamics of experimental coarctation of the aorta.
Ann. Surg. 153, 163 (1961)

(100) SCHUSTER, S.R., GROSS, R.E.:
Surgery for coarctation of the aorta. A review of 500 cases.
J. Thorac Cardiovasc. Surg. 43, 54 (1962)

(101) SCOTT, H.W., Jr., BAHNSON, H.J.:
Evidence for a renal factor in hypertension of experimental coarctation of the aorta.
Surgery 30, 206 (1951)

(102) SEIDEL, J.F.:
Index Musei Anatomici Kiliensis; S. 61
C.F. Mohr, Kiel 1818

(103) SHONE, J.D., SELLERS, R.D., ANDERSON, R.C., ADAMS, P., LILLEHEI, C.W., EDWARDS, J.E.:
The developmental complex of parachute mitral valve, supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coartation of aorta.
Amer. J. Cardiol. 11, 714 (1963)

(104) SINHA, S.N., KARDATZKE, M.L., COLE, R.B., MUSTER, A.J., WESSEL, H.U., PAUL, M.H.:
Coarctation of the aorta in infancy,
Circulation 15, 385 (1969)

(105) SKODA: zitiert von HOCHHAUS, H.:
Über das Offenbleiben des Ductus Botalli.
Deutsch. Arch. Klin. Med 51, 1-10 (1893)

(106) SLOAN, R.D., COOLEY, R.N.:
Coarctation of the aorta: The roentgenologic aspects of one hundred and twenty five surgically confirmed cases.
Radiology 61, 701 (1953)

(107) STARK, J., HUCIN, B., ABERDEEN, E., WATERSTON, D.J.:
Cardiac surgery in the first year of life: Experience with 1.049 operations.
Surgery 69, 483 (1971)

(108) STEIDELE, R.J.:
Samml. Chir. u. Med. Beob., Wien, Band 2
S. 114, (1778)

(109) STANSEL, H.C., Jr., NEWBOLD, R.:
Recurrent coarctation of the aorta,
Ann. Thorac. Surg. 11, 380 (1971)

(110) TAUSSIG, H.B.:
Congenital malformations of the heart.
Harvard University Press, Cambridge, Mass., 1960

(111) TAWES, R.L., Jr., ABERDEEN, E., WATERSTON, D.J., CARTER, R.E.B:
Coarctation of the aorta in infants and children. A review of 333 operative cases, including 179 infants.
Circulation 39 and 40 (suppl. 1), 173 (1969)

(112) TAWES, R.L., Jr., PANOGOPOULOS, P., ABERDEEN, E.:
Aortic arch atresia and interruption of the aortic arch. Experience in 11 cases of operation.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58, 492 (1969)

(113) TAYLOR, R.R., POLLOCK, B.E.:
Coarctation of the aorta in three members of a family
Amer. Heart J. 45, 470 (1953)

(114) TAYLOR, S.H., DONALD, K.W.:
Circulatory studies at rest and during exercise in coarctation of the aorta before and after operation.
Brit. Heart J. 22, 117 (1960)

(115) TYSON, K.R.T., HARRIS, L.G., NGHIEM, Q.X.:
Repair of aortic arch interruption in the neonate
Surgery 67, 1006 (1970)

(116) VOGT, J., ECKHARDT, R., BEUREN, A.J.:
Die kongenitale Mitralstenose,
Z. Kardiol. 64, 516 (1975)

(117) WALDHAUSEN, J.A., KING, H.A., NAHRWOLD, D.L., LURIE, P.R., SHUMAKER, H.B., Jr.:
Management of coarctation in infancy
J.A.M.A. 187, 270 (1964)

(118) WALDHAUSEN, J.A., NAHRWOLD, D.L.:
Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 51, 533 (1966)

(119) WATANABE, N., TOYOGUCHI, A., MOTOYA, M.:
Atresia of the aortic arch - Steidele's complex.
Acta Paediat. Jap. 10, 1 (1968)

(120) WATERSTON, D.J., BONHAM-CARTER, R.E., ABERDEEN, E.:
Congenital tracheo oesophageal fistula in association with oesophageal atresia.
Lancet 2, 55 (1963)

(121) WEISMANN, D., KESTEN, H.D.:
Absence of transverse aortic arch with defects of cardiac septum. Report of a case simulating acute abdominal disease in a newborn infant.
Amer. J. Dis. Child. 76, 326 (1948)

(122) WILSON, J.G., WORKANY, J.:
Aortic arch and cardiac anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats.
Amer. J. Anat. 83, 113 (1949)

(123) ZIEGLER, R.F., LAM, C.R.:
Indications for the surgical correction of coarctation of the aorta in infancy.
Amer. J. Cardiol. 12, 60 (1963)

VIII. PATIENTENVERZEICHNIS

Namens-initialen	HK-Nr.	Angio-Nr.	Gruppe	operiert
A.O.	339/71	314/71	IV	+
A.M.	398/75	370/75	I	-
B.B.	212/73	187/73	III	-
B.S.	239/70	214/70	I	+
B.S.	202/76	189/76	IV	+
B.M.	189/70	168/70	IV	+
B.J.	384/75	358/75	V	+
B.A.	270/70	243/70	V	+
B.M.	98/72	72/72	III	+
B.R.	520/76	497/76	VI	+
C.G.	292/75	271/75	I	-
D.L.	510/76	488/76	II	+
D.A.	235/76	220/76	II	+
D.M.	85/76	81/76	VI	-
D.S.	168/73	148/73	II	+
F.O.	103/75	92/75	I	+
F.I.	497/74	411/74	I	-
F.M.	1/69	1/69	II	+
F.J.	6/72	6/72	IV	+
F.M.	346/70	312/70	IV	+
G.R.	415/76	394/76	IV	+
G.F.	176/71	158/71	I	+
G.P.	329/76	311/76	VI	-
G.B.	421/75	393/75	IV	+
G.M.	43/71	39/71	VI	+
G.A.	316/75	294/75	I	-
G.B.	340/76	321/76	IV	+
H.W.	285/67	259/67	IV	+
H.K.	210/75	193/75	IV	+

Namens-initialen	HK-Nr.	Angio-Nr.	Gruppe	operiert
H.H.	332/69	308/69	I	+
H.S.	277/76	260/76	V	+
H.G.	269/76	252/76	IV	+
H.S.	361/74	299/74	II	+
H.S.	410/74	345/74	IV	-
H.B.	330/76	312/76	IV	+
H.M.	255/76	239/76	IV	+
H.G.	371/69	340/69	II	+
H.C.	316/71	292/71	III	+
H.K.	253/71	232/71	IV	+
H.B.	137/68	124/68	IV	+
J.C.	137/69	123/69	IV	+
K.M.	91/63	58/63	I	+
K.M.	101/74	86/74	V	+
K.A.	133/75	119/75	II	+
K.T.	197/73	172/73	II	+
K.H.	10/76	10/76	II	+
K.J.	5/68	4/68	IV	+
K.B.	130/72	101/72	IV	-
K.A.	509/74	442/74	VI	+
K.C.	499/75	467/75	II	+
K.B.	389/76	368/76	IV	-
K.D.	195/69	177/69	II	-
K.H.	312/76	294/76	II	-
K.C.	121/67	114/67	II	+
K.M.	4/76	4/76	II	+
K.S.	422/75	394/75	II	-
K.A.	377/76	357/76	IV	+
L.A.	233/70	208/70	I	+
L.M.	414/76	393/76	II	+
L.M.	264/73	236/73	I	+
L.M.	167/74	148/74	IV	+

Namens-initialen	HK-Nr.	Angio-Nr.	Gruppe	operiert
L.J.	240/76	225/76	IV	+
L.R.	294/75	272/75	VI	+
L.M.	252/76	236/76	IV	+
M.J.	504/75	472/75	IV	+
M.A.	117/76	113/76	V	+
M.M.	452/76	430/76	II	+
M.C.	102/76	98/76	II	+
M.T.	177/76	167/76	IV	+
M.G.	245/65	209/65	I	+
M.M.	308/71	248/71	I	+
N.N.	113/71	101/71	II	+
N.S.	12/72	11/72	I	+
Ö.R.	164/75	149/75	II	+
P.A.	33/73	31/73	V	+
P.R.	42/65	33/65	II	+
P.P.	543/75	510/75	II	+
P.C.	193/75	177/75	I	-
R.M.	170/68	153/68	I	+
R.A.	1/71	1/71	IV	-
R.A.	191/71	173/71	IV	+
R.D.	370/71	343/71	IV	+
S.H.	99/70	92/70	II	-
S.S.	247/74	223/74	IV	+
S.N.	130/76	129/76	VI	+
S.T.	347/76	328/76	IV	+
S.R.	160/73	140/73	IV	+
S.M.	334/75	311/75	III	+
S.J.	476/74	408/74	II	+
S.M.	256/75	236/75	IV	-
S.S.	80/65	68/65	IV	+
S.W.	258/67	234/67	II	+

Namens-initialen	HK-Nr.	Angio-Nr.	Gruppe	operiert
S.J.	83/76	79/76	VI	+
S.H.	182/75	167/75	II	+
S.K.	373/75	348/75	V	+
S.M.	189/74	170/74	III	+
T.C.	53/73	49/73	IV	+
T.C.	261/72	201/72	II	-
U.C.	36/73	33/73	I	+
V.A.	273/72	211/72	III	+
W.C.	251/76	235/76	II	+
W.A.	329/73	295/73	II	+
W.M.	80/68	71/68	III	-
Z.J.	54/73	50/73	I	+
Z.T.	230/74	208/74	IV	+

Herrn Professor Dr. K. Bühlmeyer möchte ich für die Überlassung der Dissertation danken.

Herrn Professor Dr. K. Betke danke ich für die Übernahme des Korreferats.

Herrn Dr. G. Schumacher gilt mein Dank für wertvolle Diskussionen und Anregungen sowie für sein stetes Interesse am Fortgang dieser Arbeit.

L E B E N S L A U F

Mein Name ist Johannes Georg Pfeiffer. Ich wurde am 21. April 1948 als zweites Kind des Schreinereibesitzers Josef Pfeiffer und seiner Ehefrau Erna Pfeiffer, geb. Klarmann, in Lindenberg i. Allgäu geboren.
Von 1954 bis 1958 besuchte ich die Volksschule in Lindenberg und anschließend das dortige mathematisch-naturwissenschaftliche Gymnasium.

Nach dem Abitur im Jahre 1967 wurde ich für 18 Monate zum Grundwehrdienst bei der Bundeswehr einberufen.

Im Sommersemester 1969 nahm ich an der Ludwig-Maximilians-Universität in München das Studium der Chemie auf, das ich im Juni 1975 mit dem Diplom abschloß.

Mein Medizinstudium begann ich im Herbst 1973 ebenfalls an der Ludwig-Maximilians-Universität, München. Im Frühjahr 1975 legte ich die Ärztliche Vorprüfung, ein Jahr später den ersten, im Frühjahr 1978 den zweiten und im Mai 1979 den dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung ab.

Die Approbation als Arzt erhielt ich am 25. Mai 1979.